FACULTE DE MEDECINE DE DIJON

Année 1974

N° 0067

LES TUMEURS MALIGNES DU NERF SCIATIQUE

(A propos de trois observations)

THÈSE

présentée

à la Faculté de Médecine de Dijon

et soutenue publiquement le 13 décembre 1974

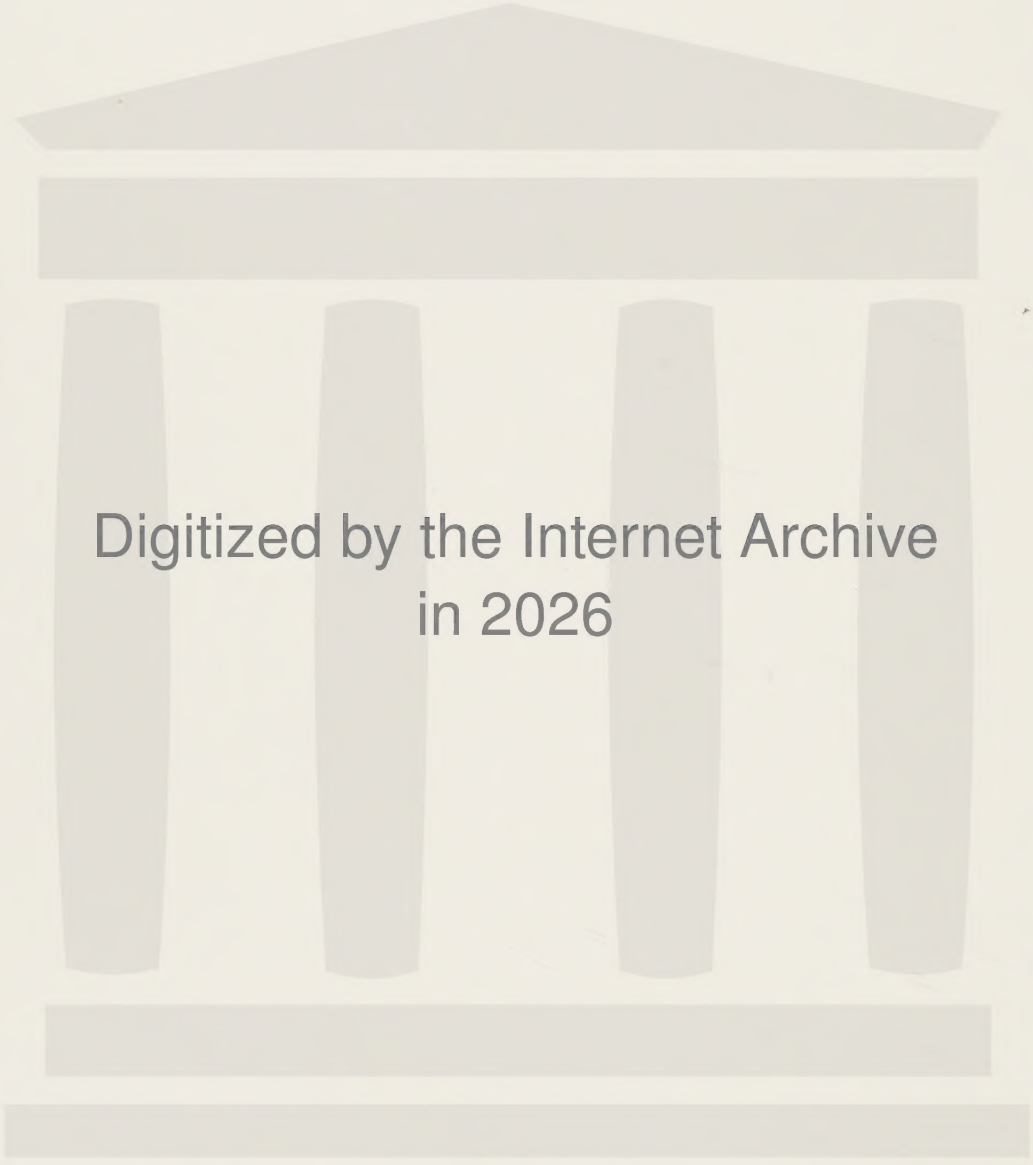
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

HORIOT Dominique

né le 25 avril 1946

à SAINTE-SAVINE (Aube)


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549827_0020

FACULTE DE MEDECINE DE DIJON

Année 1974

N° 0067

LES TUMEURS MALIGNES DU NERF SCIATIQUE

(A propos de trois observations)

THÈSE

présentée

à la Faculté de Médecine de Dijon

et soutenue publiquement le 13 décembre 1974

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

HORIOT Dominique

né le 25 avril 1946

à SAINTE-SAVINE (Aube)

FACULTE DE MEDECINE DE DIJON

Année 1974

N°

LES TUMEURS MALIGNES DU NERF SCIATIQUE

(A propos de trois observations)

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

THÈSE

présentée

à la Faculté de Médecine de Dijon

et soutenue publiquement le 13 décembre 1974

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

HORIOT Dominique

né le 25 avril 1946

à SAINT-ESAYNE (Aube)

PERSONNEL DE LA FACULTE

M. J.B. BOUHEY : Doyen
M. A. MARIN : Assesseur
M. R. PUTELAT : Assesseur
M. J.P. DIDIER : Assesseur
M. J. GUERRIN : Assesseur

M. J. GUYOT : Professeur honoraire
M. F. BARON : Professeur honoraire

Professeurs titulaires

Anatomie et organogénèse : P. BARRY

Anatomie pathologique et carcinologie : F. CABANNE - Doyen honoraire

Biochimie : P. PADIEU

Clinique chirurgicale : H. VIARD

Clinique médicale : P. CORTET

Clinique obstétricale et gynécologique : J. JAHIER

Clinique médicale infantile : M. ALISON

Clinique neuropsychiatrique : J. BALLIVET

Hépatologie - gastro entérologie : Cl. KLEPPING

Histologie, Embryologie cytogénétique : G. RUCART

Maladies infectieuses : F. DESTAING

Médecine légale et toxicologie : A. MARIN

Pathologie chirurgicale : C. FERRY

Pathologie médicale : R. PUTELAT

Physiologie : P. GAILLIARD

Sémiologie médicale : J.B. BOUHEY

Professeurs sans chaire

Anatomie pathologique : R. MICHIELS

Biochimie : J. DEDREUX

Médecine préventive et Santé publique, Hygiène : M. CARON

Parasitologie : Mme Y. ROUGET

Professeur chargé de cours à titre permanent

Bactériologie, Virologie : P. PICHAT

Maitres de Conférences agrégés

Anatomie § Organogénèse : J.M. AUTISSIER

Anesthésiologie : B. CAILLARD

Carcinologie : J. GUERRIN

Chirurgie générale : P.AUPECLE

S. BRIET

G. PIGANIOL

Gynécologie § Obstétrique : J. SALASC

J.P. FELDMAN

Hématologie et Maladies du sang : A. DUZER

Médecine expérimentale, Immunologie : F. MARTIN

Médecine interne : M. GAUDET

P. LOUIS

Néphrologie : G. RIFLE

Neurochirurgie : A. THIERRY

Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie plastique et reconstructive : P. GRAMMONT

Parasitologie : P. CAMERLYNCK

Pédiatrie § Génétique médicale : J.L. NIVELON

Pharmacologie : E. ESCOUSSE

Physiologie : J.P. DIDIER

Pneumologie, Phtisiologie : L. JEANNIN

Radiologie, radiodiagnostic : J.P. MABILLE

M. WEILLER

D. BINNERT

Radiologie, radiothérapie : J.Cl. HORIOT

Professeur associé

Anatomie pathologique : R. GANNEAU

Agrégés libres

Dermatologie, Vénéréologie : J.L. CHAPUIS

Ophtalmologie : P.G. MOREAU

Urologie : R. GAYET

La Faculté de Médecine de Dijon déclare que les opinions émises dans les thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

JURY DE LA THESE

Président

Monsieur le Professeur R. MICHIELS

Membres

Monsieur le Professeur Agrégé P.AUPECLE

Monsieur le Professeur Agrégé J. GUERRIN

Monsieur le Professeur Agrégé J.Cl. HORIOT

A NOTRE MAITRE, PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur R. MICHIELS

Qui m'a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse

Pour les conseils qu'il m'a prodigués lors
de la rédaction de cet ouvrage

En témoignage de ma profonde et respectueuse
gratitude.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur Agrégé P.AUPECLE

Qui m'a accueilli avec bienveillance dans son Service,

Qui a inspiré le sujet de cette thèse,

Qu'il trouve ici l'expression de mes remerciements et de mon respectueux dévouement.

Monsieur le Professeur Agrégé J. GUERRIN

Qui nous a inculqué la rigueur en Médecine,

Qu'il voit ici l'expression de notre respect
et de notre reconnaissance.

Monsieur le Professeur Agrégé J.Cl. HORIOT

En témoignage de ma reconnaissance pour la bienveillante attention qu'il a accordée à ce travail et pour les conseils qu'il m'a prodigués.

Qu'il en soit remercié, qu'il soit assuré de ma profonde gratitude et de ma fraternelle amitié.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Professeur P. CORTET

Monsieur le Professeur H. VIARD

Monsieur le Docteur J. COMBET

Monsieur le Docteur FRANC

Monsieur le Professeur M.F. BARON

Monsieur le Professeur J. JAHIER

Monsieur le Professeur Agrégé P.AUPECLE

Monsieur le Professeur Agrégé J. GUERRIN

Monsieur le Professeur M. ALISON

Monsieur le Professeur Agrégé J .L. NIVELON

Ils nous ont fait l'honneur de nous accepter parmi leurs élèves,

Qu'ils en soient très vivement remerciés.

A Monsieur le Docteur J.M. BOUILLIER

Médecin Chef de Service au Centre Hospitalier de TROYES

Je lui suis reconnaissant d'avoir bien voulu m'accueillir dans son Service pendant un an,

Son enseignement m'a été particulièrement fructueux,

Je le remercie très sincèrement.

A FRANCOISE, MA FEMME

A NOTRE FILS, ALEXANDRE

A MON PERE

Son amour et sa pratique de la Médecine seront toujours pour moi un exemple.

En témoignage de mon affection

A mes parents

A mes frères et soeur

A ma famille

A mes beaux parents

A tous mes amis

INTRODUCTION

Les tumeurs du nerf sciatique sont rares. Elles sont d'un pronostic souvent grave, en raison de leur localisation même, et de la sévérité de leur évolution loco-régionale et métastatique.

Nous entendrons par tumeur du nerf sciatique tout processus tumoral malin développé à partir des éléments constitutionnels du nerf ou de son voisinage immédiat.

Nous avons rencontré au Centre G.F. LECLERC de Dijon, au cours des cinq dernières années, trois observations de tumeurs malignes du nerf sciatique qui nous ont été confiées par le Professeur P. AUPECLE.

A la lumière de ces trois cas et de leur confrontation avec ceux publiés dans la littérature, nous nous proposerons de faire une revue générale de ces affections.

L'étude clinique, les moyens d'investigations et la complexité histologique de ces tumeurs seront envisagés tour à tour.

-:-

HISTORIQUE

Au cours des siècles, les tumeurs des nerfs ont reçu les dénominations les plus diverses : lemmoblastomes (ANTONI), gliomes périphériques (LHERMITE et LEROU), chitoneuromes (MARTIN et DECHAUME), neurilemmomes (STOUT), schwannogliomes (MASSON).

Les tumeurs des nerfs sont connues depuis 1740 avec CHRESELDEN, et VIRCHOW au XIXème siècle les décrit sous le terme de névrome. En 1863, il distingue trois formes de névromes :

- des névromes purs,
- des névromes mixtes (fibres nerveuses mélangées à du tissu conjonctif),
- des faux névromes constitués par du tissu "conjonctif", fibreux, myxomateux ou sarcomateux, développé au dépens du tissu interstitiel des nerfs.

En 1885, l'école lyonnaise représentée par BARD, DELORE et TRIPIER a le mérite de comprendre que l'élément essentiel de ces tumeurs est la cellule de schwann.

En 1908 et 1910 (75), (76), VEROCAY décrit l'aspect histo-pathologique de ces tumeurs et démontre leur origine neuroectodermique.

En 1935, STOUT (69) décrit ces tumeurs comme d'authentiques fibrosarcomes, mais il modifie sa conception un peu plus tard avec MURRAY M.R., (53), (54), en étudiant la croissance in vitro de cellules de schwann issues de tissu tumoral. Ainsi nait l'idée que ces tumeurs "nerveuses" sont en réalité des tumeurs des gaines des nerfs d'où le terme de schwannogliomes pour les désigner actuellement. Cependant, de nombreux auteurs admettent encore l'origine mésenchymateuse des tumeurs des nerfs et à ce titre parlent de fibromes, de fibroblastomes endopérineuraux (PENFIELD) (58), de fibromyxomes.

Les tumeurs des nerfs périphériques et en particulier les tumeurs malignes, ont retenu l'attention de nombreux cliniciens.

WHITE J.R. (79) de 1950 à 1968 a rencontré 17 malades atteints de schwannogliomes malins ; l'un de ces malades présentait une tumeur du nerf sciatique et était porteur d'une maladie de RECKLINGHAUSEN.

En 1950, MANSUY L., ESTRAGNAT et GILBERTAS (44) publient deux observations de tumeurs centrales du tronc du nerf sciatique traitées par énucléation ; l'une des deux est une tumeur maligne (observation n° 4).

PEPIN J. (59) en 1957 analyse 14 cas de tumeurs malignes des nerfs publiées dans la littérature auxquelles il ajoute 5 observations personnelles ; sur ces 19 cas, 13 tumeurs sont d'apparence isolée et siègent toutes, sauf une, au niveau d'un gros tronc nerveux ; deux de ces tumeurs sont développées au dépens du tronc du nerf sciatique ou en rapport étroit avec lui.

Pour des raisons histopathogéniques, ces tumeurs ont reçu différents noms pour les désigner. Depuis 1956, avec MASSON (45) la tendance est de les appeler schwannomes ou schwannogliomes. Mais de par leur polymorphisme structural complexe, certains auteurs les dénomment neuroépithéliomes (BRANDES) (9). En effet, ces tumeurs prennent parfois au microscope des dispositions atypiques, pseudo-épithéliales ou franchement épithéliales associées à des zones schwanniennes peu nettes. En 1963, POPOLSKY M.D., JOHN M., HOWARD M.D. (62) publient un cas de neuro-épithéliome malin du nerf sciatique six ans après sa résection en 1956 (observation n° 5).

D'autres auteurs désignent ces tumeurs malignes sous le terme de neurofibrosarcomes : la théorie de cette dénomination s'appuie sur le fait que le syncytium de schwann en prolifération maligne ne possède parfois plus l'ensemble des caractères qui permettent normalement de différencier les neurinomes des neurofibromes. Dans ces cas particulièrement difficiles sur le plan histologique, ces auteurs ne font aucune distinction entre un schwannogliome malin et un neurofibrosarcome.

En 1963, D'AGOSTINO AN, SOULE EH, MILLER R. (17) (18) rapportent 21 cas de tumeurs malignes des nerfs périphériques

associées à la neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN. Six de ces tumeurs sont situées sur un gros tronc nerveux dont trois sur le nerf sciatique. Quatre autres tumeurs décrites par ces auteurs sont développées dans les parties molles de la cuisse, mais aucun rapport avec le nerf sciatique n'a pu être mis en évidence dans trois de ces quatre observations. Une seule de ces tumeurs englobe le nerf sciatique.

VALDISERRI L. (73) en 1967 publie un cas de neurinome malin du nerf sciatique. D'autres cas sont encore publiés par BENINI P. et ses collaborateurs en 1968 (6), RAO S.B. en 1970 (65), observation n° 6.

En 1970, DAS GUPTA T.K. (21) montre que sur 232 malades porteurs de schwannogliomes malins isolés, 89 (38 %) sont atteints au niveau des membres inférieurs dont sept sur le tronc du nerf sciatique.

GHOSH B.C. en 1973 (28) fait état sur une période allant de 1920 à 1970 de 115 observations de schwannogliomes malins ; 35 de ces tumeurs (30 %) sont situées au niveau des membres inférieurs sans qu'il en soit précisé la localisation exacte.

En 1973, DESPRES S. et ses collaborateurs (23) publient une observation rarissime de neurofibrosarcome du nerf sciatique à différenciation glandulaire. Ce fait exceptionnel constitue un argument en faveur de l'origine neuro-ectodermique des tumeurs des nerfs (observation n° 7).

Dans une autre étude récente de WOODRUFF J.M. et ses collaborateurs en 1973 (80), il est rapporté 10 cas de tumeurs des nerfs périphériques à différenciation rhabdomyosarcomateuse sur une période allant de 1932 à 1973. Deux sont situées au niveau de la cuisse mais là encore, il n'est pas précisé s'il s'agit du nerf sciatique.

Nous constatons dès lors et au terme de cette revue que les observations récentes des tumeurs malignes du tronc du nerf sciatique ou de son voisinage immédiat sont rares dans la littérature.

Au cours de ces cinq dernières années, nous

avons rencontré au Centre Georges François LECLERC de Dijon, trois cas de tumeurs malignes du tronc du nerf sciatique et de ses branches dont nous relatons l'évolution dans cette étude.

NOS OBSERVATIONS

Nous présentons dans ce chapitre trois observations personnelles de tumeurs malignes du tronc du nerf sciatique.

Nous ajouterons à cette étude quatre autres observations recueillies dans la littérature de 1950 à 1973.

I

OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION n° 1

Mr B... André, 57 ans, Fontainier de son métier, est adressé au Centre G.F. LECLERC par le Docteur GREZARD d'Avallon le 6 janvier 1970 pour des douleurs de type sciatique gauche et la découverte concomittante d'une masse située à la face postérieure de la cuisse gauche dans son tiers inférieur.

Histoire de la maladie

Deux mois avant son admission au Centre G.F. LECLERC, le malade ressent des douleurs à type de crampes, siègeant au niveau de la face postérieure de la cuisse gauche dans son tiers inférieur et descendant tout le long de la face antéro-externe de la jambe, se terminant enfin au bord externe du pied. Ces douleurs surviennent à heures fixes, la nuit vers deux ou trois heures du matin, et disparaissent dans la matinée. Ces crampes s'estompent progressivement faisant place à une gêne à type d'engourdissement ou de sensation de compression. Les douleurs apparaissent également à la marche.

Examen de la lésion

A la palpation de la cuisse, on perçoit une masse fusiforme, fixée au niveau du tiers inférieur de la loge postérieure gauche, et se rapprochant du bord interne de la cuisse. Cette masse de 7 x 5 cm environ n'est ni douloureuse ni battante.

Examen général

On ne retrouve pas chez ce malade de stigmates cliniques de la maladie de RECKLINGHAUSEN.

Les examens pulmonaire et cardio-vasculaire sont normaux. L'examen neurologique montre des réflexes ostéo-tendineux moins amples à gauche qu'à droite sur les membres inférieurs ; le réflexe achilléen gauche est absent. On note une zone d'hypoesthésie

au niveau du tiers supérieur de la face externe de la jambe gauche, et une zone d'anesthésie des deux tiers inféro-externes de cette même jambe. Le reste de l'examen clinique est normal.

Bilan radiologique

La radiographie pulmonaire est normale ; des tomographies pulmonaires pratiquées n'ont révélé aucune lésion parenchymateuse pathologique.

Intervention chirurgicale à visée diagnostique

12 Janvier 1970, Pr.P.AUPECLE

"Grande incision postérieure au niveau de la cuisse gauche suivant le plus grand axe du membre. Après incision du tissu cellulaire sous-cutané et de l'aponévrose superficielle, on voit d'emblée le volume tumoral qui refoule un peu en dedans et en dehors les muscles de voisinage. Un certain nombre de vaisseaux distendus, de petites veines, petites artères tortueuses, enrobent littéralement le tissu cellulaire péri-tumoral. On s'abstient de toute manoeuvre de dissection au-dessus de la tumeur et on cherche à repérer le nerf sciatique en amont. Il faut remonter assez haut car la tumeur a un volume important : 12 x 6 x 5 cm, l'aspect général étant fusiforme. Après avoir remonté la dissection de la longue portion du biceps, on tombe sur le trajet du nerf sciatique et on constate alors qu'à ce niveau, le tronc du nerf est encore pathologique avec plusieurs nodules tumoraux, ceux-ci étant de la taille d'une petite cerise ; l'un deux, en particulier, englobe l'origine du nerf de la longue portion du biceps. On procède à cet endroit à une large biopsie que l'on soumet à l'examen anatomo-pathologique extemporané (examen n° 7033). Le résultat étant très en faveur de la malignité, toute exérèse conservatrice parait impossible. Aussi, dans ces conditions, on se borne à compléter l'exploration. Le sciatique poplité externe et interne paraissent indemnes d'envahissement tumoral. L'amputation est alors envisagée.
Fermeture plan par plan sans drainage."

Intervention chirurgicale à visée thérapeutique

19 Janvier 1970, Pr.P.AUPECLE :
Amputation de la cuisse gauche

1) Laparotomie médiane sous-ombilicale
"Repérage des vaisseaux iliaques ; mise en place d'un cathéter dans l'artère iliaque interne et injection lente de trente milligrammes de Caryolysine puis de quelques centimètres cube de sérum hépariné, ceci pour éviter au maximum la dissémination au cours des manoeuvres opératoires.
Fermeture plan par plan sans drainage.

2) Incision dans le pli fessier permettant d'explorer le nerf sciatique à sa sortie dans la fesse. A ce niveau, le nerf de même que le tissu cellulaire de voisinage paraissent indemnes d'envahissement tumoral. Aussi, décide-t-on de réaliser une amputation de cuisse de façon atypique qui est menée de la façon suivante :

on prépare un très long lambeau antérieur qui gardera avec la peau le quadriceps et une partie des adducteurs. Le fémur est sectionné à la partie moyenne de la cuisse à la scie de GIGLI. Tous les ischio-jambiers sont emportés en bloc.
Section entre deux ligatures après novocaïsation du nerf sciatique.
Section des vaisseaux fémoraux au niveau du canal de HUNTER ; reconstitution d'un moignon bien étoffé puisque le quadriceps habille le lambeau qui remonte jusqu'au pli fessier. Mise en place d'une lame de caoutchouc et fermeture en deux plans".

Etude anatomopathologique

A) Fragment soumis à l'examen extemporané

(Examen n° 7033 du Centre G.F. LECLERC, Prof. R. MICHIELS).

Examen extemporané :

"Après coupe à la congélation et coloration par

le bleu de Toluidine, le fragment parait envahi par une tumeur de structure complexe. Cette dernière est constituée par une tumeur d'allure myxoïde sur laquelle se détachent des plages cellulaires denses et d'assez nombreux néo-vaisseaux. Un tel ensemble peut faire discuter deux diagnostics : soit celui d'un mésenchymome soit celui d'un schwannogliome malin.

Examen microscopique standard :

Sur deux fragments, l'aspect histologique est celui d'un mésenchymome à type d'angio-fibro-lipo-myxome, envahissant la gaine du nerf et dissociant les faisceaux nerveux. La tumeur contient un contingent myxoïde prédominant, constitué d'une substance fondamentale abondante dans laquelle se dispersent des cellules étoilées ou fusiformes anastomosées les unes aux autres. Sur ce fond myxoïde se détachent de nombreux néo-capillaires sanguins de nature tumorale, quelques cellules adipeuses, des travées fibroblastiques et des plages hématopoïétiques riches en éléments lympho-plasmo-histiocytaires. Ainsi défini, le processus tumoral apparait très infiltrant. Par endroits, il détruit complètement la gaine du nerf et fuse dans les vaisseaux musculaires striés du voisinage où il s'accompagne d'une stroma-réaction inflammatoire avec infiltrat plasmocytaire dense".

B) Pièce d'amputation du membre inférieur

(Examen n° 7066 du Centre G .F. LECLERC, Prof. R. MICHIELS).

Examen macroscopique :

"La dissection de la loge postérieure de la cuisse permet d'isoler une tumeur ovoïde, adhérente au nerf sciatique, développée au-dessus du canal de HUNTER et surplombant la bifurcation du nerf sciatique en nerf sciatique poplité externe et interne. La tumeur de 320 g et de 9 x 9 x 5 cm dans ses plus grands diamètres est constituée par un tissu grisâtre, encéphaloïde, vaguement fasciculé, remanié par des plages hémorragiques. Elle refoule et envahit les aponévroses et les faisceaux musculaires de voisinage. De plus, en amont, elle infiltre le nerf sciatique sur une hauteur de 11 cm et à ce niveau, le nerf prend une consistance ligneuse. En aval, les

sciatiques poplités externe et interne, de même consistance, sont également envahis sur une longueur de 2 et 5 cm.

Examen microscopique :

I) La tumeur .

La tumeur apparait de structure beaucoup plus complexe que sur les biopsies initiales, car elle prend l'aspect d'un mésenchymome à type d'angio-myxo-lipo-histiocyto-réticulosarcome. Elle est en effet constituée par une prolifération assez monomorphe d'éléments histiocytaires et réticulaires dystrophiques. Ces éléments se disposent en nappes denses ou en larges coulées très destructrices englobant quelques vésicules adipeuses, de nombreux néo-capillaires sanguins et quelques plages myxoïdes. L'ensemble est remanié par des zones de nécrose et d'hémorragie.

II) Les muscles de voisinage .

L'extension des muscles striés de voisinage se réalise essentiellement par le contingent réticulo-histiocyto-sarcomateux, sous la forme de larges travées détruisant les faisceaux musculaires.

III) Envahissement sus-tumoral du nerf sciatique.

Le nerf est massivement injecté par le processus néoplasique qui ne laisse persister que de rares fascicules nerveux atrophiés et dégénératifs. Le périnèvre est très épaissi, lui aussi dissocié par de vastes nappes sarcomateuses.

IV) Envahissement sous-tumoral du nerf sciatique .

Les nerfs sciatiques poplités externe et interne sont envahis à leur origine ; l'infiltration néoplasique est moins importante qu'au niveau du tronc du sciatique et se dispose en aréole autour des fascicules nerveux".

Evolution

Le malade a subi une cobaltothérapie complémentaire du 17 février au 8 avril 1970 en 33 fractions de 47 jours sur le trajet du nerf sciatique en amont, avec un total de :

- 5300 Rads sur un volume inguino-crural gauche
- 5000 Rads sur un volume inguino-crural droit
- 3200 Rads sur un volume épigastrique.

Mr B... sort du Centre G.F. LECLERC le 9 avril 1970 en assez bon état général avec une prothèse provisoire ; le moignon est bien cicatrisé ; la palpation de l'abdomen est négative. Il persiste quelques troubles digestifs consécutifs à l'irradiation et une inappétence modérée.
Le 7 septembre 1970, son médecin traitant nous précise que l'état général de Mr B... s'est nettement aggravé : amaigrissement de 15 Kg, dysphagie, et surtout apparition de nombreux nodules sous-cutanés dans le flanc gauche et au niveau des deux épaules. Il s'agit certainement de métastases sous-cutanées. De même, des images rondes aux deux bases pulmonaires témoignent de la généralisation néoplasique. Le 20 septembre 1970, le malade décède. L'autopsie n'a pas été pratiquée.

Résumé de l'observation n° 1

Mésenchymome du nerf sciatique chez un homme de 57 ans. Chimiothérapie intra-artérielle et traitement chirurgical par amputation de la cuisse gauche suivie de cobaltothérapie loco-régionale. Décès du malade après 8 mois d'évolution avec cachexie, efflorescence de nodules sous-cutanés mésenchymateux disséminés et métastases pulmonaires.

OBSERVATION n° 2

Mme C... Micheline, comptable, 45 ans, est adressée au Centre G.F. LECLERC le 30 mars 1970 par le Professeur P. BARRY et le Professeur P. CORTET pour un mésenchymome probable de la face postérieure de la cuisse droite dans son tiers inférieur.

Histoire de la maladie

Découverte fortuite en 1966 d'une petite masse située à la face postérieure de la cuisse droite, de la taille

d'un petit pois et qui a augmenté progressivement de volume pour atteindre, à son entrée dans le service, une dimension de 8 x 5 cm environ. Cette tuméfaction s'accompagne depuis 1969 de douleurs de type sciatique assez typiques. Avant son admission au Centre G.F. LECLERC, la masse suspecte a été biopsiée par les Prof. P. BARRY et P. CORTET (examen n° M 3636), et le résultat anatomopathologique montrait qu'il pouvait s'agir d'un conjonctivome.

Examen de la lésion

Tuméfaction située dans la gouttière sciatique de la cuisse droite, dans son tiers inférieur, oblongue, de consistance ferme et non mobile.

Examen général

Les examens pulmonaire et cardio-vasculaire sont normaux. L'examen neurologique montre des réflexes ostéo-tendineux présents et symétriques. On ne note pas de signe objectif de sciatique typique. Tout le reste de l'examen clinique est normal et on ne retrouve pas de stigmates de la maladie de RECKLINGHAUSEN. Il n'existe pas de métastases cliniquement ou radiologiquement décelables.

On pratique en premier lieu à une artériographie : la vascularisation tumorale reste pauvre. On décide d'effectuer une biopsie et de prévoir dans le même temps une chimiothérapie.

Intervention chirurgicale à visée diagnostique

31 mars 1970, Pr.P.AUPECLE

"Incision à la face postérieure de la cuisse droite. La tumeur siège dans la gouttière sciatique et parait attenante à lui. Biopsie d'un assez gros fragment sur le pôle de la masse après avoir incisé la coque tumorale. Fermeture de la coque et de l'abord chirurgical sur drain de Redon.
L'examen extemporané anatomopathologique montre qu'il s'agit d'un schwannogliome avec des signes évidents de prolifération anarchique (examen n° 70549). La décision de pratiquer une

chimiothérapie intra-artérielle est alors prise, et dans ce but, on découvre l'artère fémorale commune dans le triange de SCARPA, et on y pose un cathéter. Fermeture plan par plan après biopsie d'un groupe ganglionnaire inguinal (examen n° 70550). 12 mg de Carvolysine furent administrés par le cathéter intra-artériel précédemment posé".

Intervention chirurgicale à visée thérapeutique

6 avril 1970, Pr.P.AUPECLF : résection-énucléation tumorale.

"Grande incision de la face postérieure de la cuisse le long du trajet du nerf sciatique. Après écartement des masses musculaires, on tombe sur une tumeur recouverte d'une coque épaisse et remaniée par de discrets phénomènes nécrotiques, consécutifs probablement à l'action de la chimiothérapie intra-artérielle. La dissection de la masse tumorale est menée à partir du pôle supérieur et on constate qu'elle est incluse dans la bifurcation du sciatique.
Cette division se fait d'ailleurs à un niveau très élevé : à mi-cuisse environ. La dissection peut être menée sans traumatisme apparent ni lésion importante des fibres nerveuses nobles, mais au prix d'un sacrifice probable de branches artérielles nourricières du nerf".

Examen anatomopathologique

Examen n° M 3636 du Centre G.F. LECLERC, Docteur P. DUSSERRE. Biopsie.

Cet examen fut pratiqué le 17 mars 1970, soit quelques jours avant son admission au Centre G.F. LECLERC : "Ce prélèvement a porté sur sur une coque conjonctive vasculaire, cernant un foyer nécrotico-hémorragique, parsemé d'éléments de signification inflammatoire. Aucune structure tumorale n'a été observée dans cette coque sclé-reuse. Un deuxième prélèvement est conseillé afin de préciser la nature exacte de ce processus. Peut-être s'agit-il d'un conjoncti-vome".

A) Fragment soumis à l'examen extemporané.

(Examen n° 70549 du Centre G.F. LECLERC : Pr. CABANNE, Dr BASTIEN).

"Examen extemporané :

Le prélèvement adressé au Laboratoire comprend cinq fragments mesurant approximativement 1 x 1 x 0,5 cm. Ces fragments sont constitués par un tissu bistre, le plus souvent nécrosé. Après coupe à la congélation et coloration par le bleu de Toluidine, il semble colonisé par une tumeur fasciculaire évoquant vraisemblablement un schwannome.

Examen microscopique standard :

La tumeur est constituée de faisceaux fasciculés et rubannés, entrelacés en tous sens. Ces faisceaux sont constitués de cellules au cytoplasme fibrillaire, faiblement oxyphile, munis d'un noyau ovalaire ou fusiforme s'ordonnant parfois en palissades. L'ensemble est irrigué par de nombreuses artérioles souvent engainées par un mince manchon scléro-hyalin, entourées de quelques éléments libres lymphocytaires.
En fait, on est frappé par la densité cellulaire, l'anisocytose et surtout plusieurs figures de division directe des cellules par amitose. On note encore que de telles anomalies structurales se trouvent situées en dehors des petits foyers nécrotico-hémorragiques et dégénératifs qui parsèment la tumeur : ils ne sont donc pas le stigmate d'une souffrance cellulaire quelconque mais bien celui d'une prolifération anarchique. On constate enfin en plusieurs régions, une angiogénèse capillaire impressionnante identique à celle que l'on rencontre dans certains gliomes du système nerveux central.
On pense donc que malgré une physionomie rassurante de prime abord, on a affaire à un schwannogliome malin.
On conseille une chimiothérapie intra-artérielle et une recherche de métastases".

B) Pièce opératoire

(Examen n° 70560 du Centre G.F. LECLERC, Dr BASTIEN).

"Examen macroscopique :

La pièce opératoire pèse 160 g et mesure 11 x 5 x 4 cm dans ses plus grands diamètres. Elle apparait

oblongue, polylobée, entourée d'une capsule blanchâtre de 2 mm d'épaisseur. A la coupe, elle est d'aspect blanc-jaunâtre, de consistance élastique et presque détruite par de nombreux foyers nécrotico-hémorragiques.

Examen microscopique :

Le néoplasme est fait d'une prolifération de cellules fusiformes disposées en faisceaux rubannés, courts, entrelacés en tous sens. Ces éléments apparaissent le plus souvent dystrophiques munis d'un noyau hyperchromatique voire monstrueux, rarement mitotique. Le cytoplasme de ces cellules est fibrillaire, faiblement oxyphile. On est également frappé par une importante densité cellulaire. Le néoplasme est dissocié par des plages d'imbibition oedémateuses et par de larges foyers de nécrose. Il est parcouru par de nombreux vaisseaux entourés d'une épaisse membrane scléro-hyaline particulièrement dense. L'aspect est celui d'un schwannogliome malin.
L'examen anatomopathologique extemporané faisant étant approximativement des mêmes stigmates histologiques. Quant au ganglion inguinal droit prélevé à l'occasion de la première exploration, il était le siège d'une lymphadénite chronique assez marquée avec ébauche d'hyperplasie réticulo-histiocytaire (examen n° 70530 du Centre G.F. LECLERC)".

Evolution

Les suites opératoires sont simples. Le 25 avril 1970, il n'y a pas de paralysie dans aucun des territoires du nerf sciatique. Des séances de rééducation sont prescrites. La malade est revue ensuite tous les six mois. On ne retiendra à l'occasion de ces consultations, qu'un petit oedème de la cheville droite, une zone de dysesthésie au niveau de la jambe droite dans sa partie supéro-externe ainsi qu'au bord externe du pied droit. Ces signes ne sont pas constants dans le temps. Il n'existe aucune amyotrophie au niveau du membre inférieur droit, aucun déficit moteur.
Aucune récidive notable et excellent état général 51 mois après l'intervention chirurgicale.

OBSERVATION n° 3

Mr B... Marcel, 63 ans, agriculteur, est adressé au Centre G.F. LECLERC par le Docteur FRIEZ d'Avallon le 27 mars 1974 pour une tuméfaction siégeant à la face postérieure de la cuisse droite.

Histoire de la maladie

Apparition 5 mois auparavant d'une tuméfaction à la partie postérieure de la cuisse droite. Augmentation progressive du volume de cette masse en même temps que surviennent des douleurs de type sciatique. La marche devient douloureuse. A noter que ce malade présente depuis deux ans environ, une claudication intermittente (500 mètres) des deux membres inférieurs avec prédominance à droite.

Examen de la lésion

Il s'agit d'une masse de 15 x 10 cm environ dans ses plus grands diamètres située à la face postérieure de la cuisse droite, de consistance dure et adhérente aux plans profonds.

Examen général

Le malade a depuis sa naissance des nodules sous-cutanés répartis sur tout le corps, non adhérents à la peau ou aux plans profonds, ainsi que des tâches café au lait ; on remarque aussi un molluscum pendulum de la taille d'une poire appendu à la fosse lombaire gauche. Le diagnostic de maladie de RECKLINGHAUSEN est évident.
L'examen vasculaire montre que les pouls périphériques distaux des deux membres inférieurs ne sont pas perçus. La palpation de l'abdomen révèle une hépatomégalie modérée ; à l'examen neurologique, présence et symétrie des réflexes ostéo-tendineux aux membres inférieurs ; pas de signes objectifs de sciatique en dehors d'un signe de Lassègue positif à droite.

Antécédents

Une tante a les mêmes nodules et les mêmes tâches café au lait. Il n'existe par ailleurs aucun antécédent médical ou chirurgical particulier.

Examen radiologiques

La radiographie pulmonaire montre une calcification pleurale gauche à type d'os de seiche avec pachypleurite apicale, axillaire et de la base gauche. Le cul de sac costo-diaphragmatique droit est émoussé. Pas d'images parenchymateuses d'allure évolutive. A noter une petite opacité semi-lunaire se projetant au niveau de l'arc postérieur des vertèbres dorsales D8-D9 environ. Il s'agit probablement d'une image pleurale qui sera vérifiée ultérieurement car un cliché du rachis dorsal a permis d'éliminer la présence d'un éventuel neurinome.

Intervention chirurgicale à visée diagnostique et thérapeutique

2 avril 1974, Pr.P.AUPECLE.

"1) Artériographie par ponction iliaque externe à contre courant. Les clichés obtenus nous montrent une volumineuse tumeur de la face postérieure de la cuisse, vascularisée par les branches de l'artère fémorale profonde. L'étude sommaire de cette artériographie met en évidence des communications artério-veineuses intra-tumorales qui sont en faveur de la malignité (photographies I et II).

2) Incision sur un trajet correspondant à celui du nerf sciatique. Après avoir incisé les plans superficiels, on voit une grosse tumeur recouverte par le muscle biceps dans lequel elle est littéralement incorporée. Cette tumeur mesure environ 10 cm dans son plus grand axe. Elle est ovalaire et présente 6 ou 7 cm d'épaisseur. Cette tumeur n'est pas ouverte bien que sa nature ne soit pas évidente, et pour respecter les principes d'une exérèse loco-régionale, on poursuit le biceps dans le creux poplité où il sera sectionné au pli de flexion. On le dissèque vers le haut et on le désinsère de la tubérosité ischiatique. La tumeur est alors mobilisable en bloc ; elle n'a toujours pas subi d'effraction. A ce moment, on se rend compte qu'elle est indépendante du nerf sciatique tout en étant très attenante à lui, et qu'elle est développée au dépens du nerf de la longue portion du biceps.

Le nerf sciatique est vu sur toute la longueur de la cuisse ; il est morphologiquement normal et ne présente pas de tumeur.

Fermeture plan par plan sur drain de REDON".

Etude anatomopathologique

Pièce opératoire : examen du Centre G.F. LECLERC, n° 74901, Dr BASTIEN.

"Examen macroscopique :

La pièce ovalaire pèse 630 g et mesure 18 x 10 x 8 cm dans ses plus grands diamètres. Elle est centrée par une tumeur également ovalaire de 10 x 8 x 7,5 cm. Cette tumeur enchâssée en plein tissu musculaire strié est blanc grisâtre, vaguement lobulée, d'aspect fasciculé. Elle est de plus, modifiée par d'importants foyers nécrotiques, même kystiques et par des plages myxoïdes.

Examen microscopique :

I) La tumeur

En certains points, la tumeur est constituée par une prolifération d'éléments oxyphiles très dystrophiques, munis d'un noyau arrondi ou ovalaire. Ces cellules tumorales sont globuleuses, parfois fusiformes, ailleurs épithélioïdes et même d'aspect histiosarcomateux et fasciculé. On remarque des cellules très dystrophiques au noyau très bourgeonnant et même des cellules géantes plurinucléées. Dans son ensemble, la tumeur est faite de plages ou de cordons tumoraux qui sont centrés parfois par des images de pseudo rosettes vasculaires. En d'autres points les éléments tumoraux sont plus petits et chromatiques fusiformes et fibrillaires (en faveur d'une structure schwannienne). Les vaisseaux sont bordés par une gaine hyaline dense. La tumeur est modifiée dans son ensemble par de nombreux foyers de nécrose et d'hémorragies. Elle semble délimitée par une épaisse coque fibreuse dense, la séparant du tissu musculaire strié dégénératif et atrophié. Conclusions : aspect histologique d'un schwannogliome malin de structure polymorphe".

Evolution

Les suites opératoires furent simples, le malade étant sorti du Centre G.F. LECLERC 20 jours après son

intervention. Le 16 juillet 1974, soit trois mois et demi après la première intervention, le malade est revu en consultation. A l'examen de la cicatrice, on perçoit une masse oblongue, de 10 x 5 cm, mobile par rapport aux plans superficiels pouvant faire craindre une reprise évolutive. Le malade est alors à nouveau hospitalisé pour exploration de cette masse et bilan pulmonaire et osseux.

Intervention chirurgicale - 20 août 1974, Dr DEFLASSIEUX.

"On repasse par le trajet de l'ancienne cicatrice ; on repère le nerf sciatique, mais on s'aperçoit que la récidive s'est développée dans le corps musculaire du court biceps. La tumeur palpable mesure 8 x 4 x 3 cm environ. On pratique l'exérèse du muscle en passant très à distance ; on le sectionne en bas à deux travers de doigt au-dessus de l'interligne du genou ; en haut à deux travers de doigt sous un plan passant par l'ischion. Vérification de l'hémostase et fermeture sur drain de REDON".

Examen anatomopathologique de la pièce opératoire.

(Examen n° 74.2050 du Centre G.F. LECLERC, Dr BASTIEN).

"Examen macroscopique :

La pièce opératoire pèse 200 g et mesure 13 x 8,5 x 5 cm dans ses plus grands diamètres. Elle est constituée par un large fragment musculaire dans lequel s'est retrouvé une plage de tissu adipeux et fibrosé d'environ 6 x 2 cm. Ce tissu est centré par plusieurs nodules grisâtres de 0,3 à 0,8 cm de diamètre, confluents, réalisant un petit nodule pseudo-tumoral de 2 cm de diamètre environ.

Examen microscopique

Ces nodules tumoraux observés macroscopiquement correspondent à des neurofibromes jeunes ou le plus souvent en voie d'involution scléro-hyaline tels qu'on les rencontre dans la maladie de RECKLINGHAUSEN. La lésion réalise des nodules isolés ou confluents constitués par des éléments schwanniens jeunes ou involution scléro-hyaline,

disposés sur un mode fasciculé et centrés par quelques petites artérioles avec cernes hyalins. Tout autour, le tissu cellulo-adipeux et musculaire strié est plus ou moins chroniquement enflammé mais ne comporte pas de récidive du schwannogliome malin précédemment extirpé".

Nouveau bilan radiologique

La radiographie pulmonaire montre une opacité arrondie dans le champ pulmonaire gauche, probablement d'origine métastatique et confirmée par les tomographies pulmonaires.
La radiographie du squelette complet objective une ostéolyse de 3 x 2,5 cm au niveau de la diaphyse fémorale gauche dans son tiers moyen. Il n'y a pas d'autres localisations osseuses décelables.

On décide d'irradier la localisation fémorale pour tenter de prévenir une fracture pathologique.

Une séance unique de 1000 Rads est délivrée par cobaltothérapie. On administre ensuite au malade une chimiothérapie par Ifosfamide.

Le 20 septembre 1974, six mois et demi après la première intervention, le malade est convoqué pour un nouveau bilan, mais il refuse de se présenter à la consultation.

Le pronostic alors est très sombre, par le risque de récidive loco-régionale et par la poursuite de l'évolution métastatique.

Résumé de l'observation n° 3

Schwannogliome malin du nerf de la longue portion du biceps droit chez un homme de 65 ans et porteur d'une maladie de RECKLINGHAUSEN.

Résection tumorale élargie. Récidive locale 4 mois après la première intervention sous la forme d'un neurofibrome simple et apparition de métastases pulmonaires et osseuses.

Résection du neurofibrome, radiothérapie sur la métastase osseuse et chimiothérapie par voie générale.

Le pronostic de ce malade est très réservé. Six mois et demi après la première intervention, le malade est toujours en vie, refusant de se rendre à une nouvelle consultation.

II

QUATRE OBSERVATIONS RECUEILLIES DANS LA LITTERATURE

OBSERVATION n° 4 Pr MANSUY L., 1950.

- Sexe : masculin.

- Age : 53 ans.

- Symptomatologie : crises douloureuses violentes, de courte durée (un jour ou deux) de la face postérieure de la cuisse gauche. Ces crises sont d'abord espacées, puis de plus en plus fréquentes : le malade se décide alors à consulter, ceci deux ans après l 'apparition du premier symptôme. Aucun autre trouble n'est à signaler en dehors de ces douleurs.

- Examen : bon état général.

Atrophie nette du mollet gauche (- 3 cm) et plus discrète de la cuisse. Il faut mentionner qu'il existe de nombreuses cicatrices sur le mollet gauche, secondaires à des blessures de guerre.

A la face postérieure de la cuisse gauche, il existe une masse du volume d'une noix, légèrement mobile, très sensible au toucher.

Pas de troubles de la sensibilité sauf peut-être une légère zone d'hyperesthésie le long du bord externe du pied.

- Intervention : découverte du sciatique qui, un peu au-dessus de sa bifurcation, est renflé par une masse de consistance ferme. Le nerf se dissèque facilement, le tissu cellulaire est souple. Incision longitudinale de la gaine du nerf ; la tumeur est située au milieu du tronc du nerf sciatique ; elle a refoulé en périphérie les fibres nerveuses ; seules deux ou trois d'entre elles adhèrent à la tumeur.

- Etude anatomopathologique :

Pièce : bosselée, de 2,5 cm de diamètre, de consistance ferme, d'aspect uniforme à la coupe.

Microscopie : la tumeur est constituée d'éléments lobulés pleins ; il s'agit d'une tumeur très cellulaire avec des éléments allongés et très certainement schwanniens, mais l'aspect des cellules, l'abondance et

l'atypie des noyaux doit faire porter le diagnostic de neurinome malin.

- Evolution : les suites opératoires furent marquées par la réapparition des douleurs déjà décrites. On ne note pas de troubles déficitaires dans le territoire du sciatique. Par contre, augmentation de la zone d'hyperesthésie plantaire externe. Le malade est revu 18 mois plus tard ; son état général est très satisfaisant et on ne note aucune reprise évolutive ; il est ensuite perdu de vue.

OBSERVATION n° 5 - PODOLSKY S., 1963 (62).

- Sexe ; féminin

- Age : 30 ans.

La malade consulte en février 1956 pour une masse située à la partie haute de la face postérieure de la cuisse droite.

- Symptomatologie : apparition d'une douleur sourde de la hanche, la cuisse, la jambe et le pied droits. Puis, augmentation progressive en durée et en fréquence de ces douleurs qui sont exacerbées par la station assise, diminuées lorsque la malade s'allonge.

- Examen : palpation à la face postéro-latérale de la fesse et de la cuisse droite, d'une masse de la taille d'une orange, fixée et de consistance dure. On note une discrète hypoesthésie de la face externe du pied droit.

- Intervention : découverte d'une tumeur fusiforme de 15 x 10 x 10 cm du sciatique droit, située à 5 cm au-dessous de son émergence de la grande échancrure sciatique. Résection de la tumeur et du nerf. Suture bout à bout d'une greffe provenant d'un nerf sciatique prélevé à l'autopsie d'un donneur 12 heures auparavant et conservé dans une solution salée contenant de la pénicilline.

- Examen anatomopathologique :

Examen macroscopique : la tumeur est entourée

d'une capsule fibreuse atteignant par endroits 4 mm d'épaisseur. La masse infiltre le tissu musculaire de voisinage. A la coupe, elle présente des lobulations rouge foncé entourées de travées de tissu blanc épais et fibreux.

Examen microscopique : la tumeur est formée de cellules anaplasiques regroupées en paquets denses, avec un noyau et un nucléole volumineux, un cytoplasme réduit. Les cellules ne s'agencent pas en figures particulières en dehors de quelques pseudo-rosettes par endroits. Ailleurs, on trouve des plages de nécrose et d'hémorragies. Les mitoses sont modérément nombreuses ; le diagnostic final est celui de neuro-épithéliome malin.

- Evolution : la malade a reçu une radiothérapie post-opératoire, 3000 Roentgens vraisemblablement par radiothérapie conventionnelle, sur la moitié droite du pelvis et de la face postérieure de la cuisse droite. La patiente est revue six ans (72 mois) après son intervention : bien que le résultat de la greffe n'ait pas été parfait, laissant un léger déficit moteur de la jambe droite, la malade va bien et aucun signe de reprise évolutive n'est mis en évidence.

OBSERVATION n° 6 - RAO S.B., 1970 (65).

- Sexe : masculin.

- Age : 16 ans.

Malade admis le 9 mars 1967 pour "chute" du pied gauche et atrophie du membre inférieur gauche apparue quatre mois avant son hospitalisation.

- Symptomatologie : apparition quatre ans auparavant d'une tuméfaction située à la jonction tiers supérieur-deux tiers inférieurs de la face postérieure de la cuisse gauche. Augmentation progressive de la taille de la tuméfaction qui crée alors une douleur irradiant à la face postérieure du membre inférieur. Quatre mois avant son hospitalisation, cette tuméfaction fut

ouverte par le médecin de famille à la suite de quoi il se développe une paralysie complète du pied et une augmentation rapide de l'atrophie de la jambe gauche.

Examen : paralysie complète des muscles de la cheville et des orteils ainsi qu'une importante diminution de la force musculaire du membre inférieur gauche. Anesthésie du pied et de la moitié inférieure de la face postérieure de la jambe gauche ; atrophie importante des muscles de cette même jambe. On palpe à la face postérieure de la cuisse en regard de la cicatrice, une masse de 10 cm de diamètre, ferme, adhérente et douloureuse à la palpation.
On ne note pas chez ce malade de stigmates cliniques de RECKLINGHAUSEN.

- Intervention : découverte d'une tumeur gris-rougeâtre, nodulaire et ferme, développée au dépens du nerf sciatique dont les fibres se divisent en s'étalant sur la tuméfaction, ceci 3 cm au-dessus et au-dessous des pôles de la tumeur.
Exérèse de l'ensemble de la tumeur avec une portion adhérente de muscle.

- Histologie : neurofibrosarcome.

- Evolution : le malade sort de l'Hôpital le 31 mars 1967 avec le même déficit neurologique qu'à son entrée. Cobaltothérapie complémentaire sans autres précisions. Ce jeune homme revient consulter le 18 mai 1968 avec des signes évidents de reprise évolutive locale, qui amène à pratiquer une désarticulation de la hanche gauche le 30 mai 1968. Le malade consulte à nouveau le 13 octobre 1969 (17 mois après sa désarticulation de hanche) pour dyspnée, température et amaigrissement. A l'examen, on découvre un épanchement pleural qui est ponctionné (liquide hémorragique) mais il n'est pas mis en évidence de cellules néoplasiques bien que l'origine de cet épanchement ne fait pas de doute. L'état général de ce malade s'aggrave, entrainant son décès le 21 octobre 1969

soit deux ans et demi après sa première consultation et six ans après la découverte de la tuméfaction.

OBSERVATION n° 7 - DESPRES S., 1970 (23)

- Sexe : féminin

- Age : 38 ans.

- Symptomatologie : la malade vient consulter la première fois le 24 mars 1969. Elle se plaint de douleurs de type sciatique.

- Examen : volumineuse tuméfaction de la face postérieure de la cuisse droite dans son tiers moyen. Par ailleurs, cette malade présente des stigmates cliniques de la maladie de RECKLINGHAUSEN.

- Intervention : devant un tel tableau et l'intensité croissante des douleurs, une intervention est décidée au cours de laquelle on réalise une exérèse incomplète de la tumeur du nerf sciatique. La dissection permet de découvrir des petits nodules neurofibromateux dans les fibres du grand fessier ; le nerf cutané de la cuisse, qui traverse normalement la région a triplé de volume et présente lui aussi de multiples petits nodules. Après avoir récliné le biceps crural, on découvre la tumeur qui parait incluse dans la gaine du nerf sciatique, laminant complètement ce dernier dont les fibres sont véritablement disséquées, aplaties en corbeille autour de la tumeur. La dissection du pôle supérieur est facile, car bien limitée, mais le pôle inférieur présente des prolongements neurofibromateux à l'intérieur de la gaine du nerf et on ne peut pas le poursuivre complètement. Il parait intéressant de souligner le caractère apparemment encapsulé de cette tumeur, contrastant avec l'impossibilité de l'extirper en totalité du fait de nombreux prolongements à l'intérieur de la gaine du nerf.

- Examen anatomopathologique

Histologie : le caractère malin de la prolifération ne fait aucun doute : cellules de tailles inégales

parfois volumineuses, de formes irrégulières, rapport nucléoplasmique augmenté. Les noyaux sont fréquemment hyperchromatiques, gros, irréguliers avec un ou deux nucléoles monstrueux. Les mitoses ne sont pas très fréquentes mais anormales dans leur polarité. La morphologie et l'arrangement de ces cellules permet de décrire différents aspects au sein de la tumeur :

- une prolifération sarcomateuse indifférenciée, constituant la toile de fond de cette tumeur, avec des cellules fusiformes disposées sans ordre précis, associées à de fines fibrilles épousant les contours cellulaires et formant des prolongements.

- une différenciation schwannienne, ces mêmes cellules prenant une orientation parallèle et parfois palissadique.

- une différenciation musculaire, avec des cellules volumineuses à contours irréguliers, plurinucléées, isolées ou groupées en amas et que l'on peut interpréter comme des rhabdomyoblastes.

- une différenciation glandulaire, la tumeur présentant de nombreux tubes glandulaires. Ces tubes ont un revêtement cylindrique constitué de cellules épithéliales de taille variable et les noyaux irréguliers leur confèrent un aspect tumoral moins apparent que celui de la prolifération sarcomateuse. Certaines de ces cellules contiennent des vacuoles qui renferment une substance colorée par le P.A.S. et considérée ainsi comme du mucus. On est donc en présence d'un neurofibrosarcome à différenciation musculaire striée et glandulaire muco-secrétant. La tumeur est peu hémorragique ; par contre, en son centre, il existe des plages de nécrose assez étendues.

- Evolution : les suites opératoires sont simples. La cuisse reste légèrement infiltrée sans aucune manifestation douloureuse ; on ne note aucune séquelle motrice. La malade va bien jusqu'au 14 avril 1970, date à laquelle elle revient

pour une énorme récidive. On pratique une désarticulation de hanche qui permet de constater l'ampleur de l'extension tumorale qui atteint le nerf crural et le nerf obturateur. A la suite de cette désarticulation, la malade est soulagée, mais déjà le 19 octobre 1970, une nouvelle récidive apparait. Progressivement, la malade évolue vers la cachexie sans aucune manifestation secondaire, sans aucune métastase, mais avec un envahissement des parties molles provoquant une hémorragie cataclysmique et le décès.

L'autopsie n'a pas été pratiquée ce qui rend impossible de confirmer l'absence totale de métastases suggérées par l'examen clinique.

OBS	AGE	SEXE	ASSOCIAT. RECKLIN.	Ancienneté des TROUBLES	SYMPTOMES PREDOMINANTS	HISTOLOGIE	TRAITEMENT	EPOQUE des RECIDIVES à partir de la 1ère exerèse	Durée d'évolution
I	57	M	-	2 mois	sciatalgie gauche à recrudescence nocturne, hypoesthésie 1/3 sup. ext. et anesthésie 2/3 inf. ext. jambe gauche	Mésenchymome à type angiofibrolipomyxome	Amputation de cuisse + Co compl. 5300 rads inguinal G 5300 rads inguinal D 3200 rads épigast.	8 mois	8 mois décès
2	45	F	-	4 ans	douleur de type sciatique droite apparus 1 an avant sa 1re consultation	Schwannogliome malin	énucléation tumorale		51 mois pas de récidive
3	65	M	+	5 mois	douleur type sciatique droite, marche douloureuse	Schwannogliome malin	resection élargie	4 mois	mauvais état général mois après 1er intervent. avec métastase pulmon. et osseuse
4	53	M	?	2 ans	douleurs face postérieure de la cuisse gauche, légère hyperesthésie du bord ext. du pied	Schwannogliome malin	énucléation tumorale		18 mois pas de récidive perdu de vue
5	56	F	?	Consulte dès 1er sympt.	douleurs de tout le membre inf. D augmentées à la station assise, hypoest. F ext du pied	Neuroépithéliome malin	resection élargie et greffe, radiothérapie compl.		5 mois pas de récidive
6	18	M	-	1 mois	paralysie du pied gauche et atrophie du MIG, anesth. pied et 1/2 inf. de la FP de la jambe gauche	Neurofibrosarcome	resection élargie radiothérapie compl. désart. (14 mois)	14-31 mois	31 mois décès
7	38	F	-	Consulte dès 1er sympt.	douleur sciatique D augmentant en fréquence et intensité	Neurofibrosarcome à différ. glandul.	resection élargie mais incomplète désart. (13 mois)	13 20 mois	20 mois

ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE

Les tumeurs malignes des nerfs périphériques sont peu fréquentes et leur étude ne peut se faire qu'à partir de quelques cas isolés.

Malgré l'apport de techniques modernes, leur connaissance anatomopathologique reste parfois imprécise et à côté d'un certain nombre de certitudes ou d'évidences, quelques problèmes restent posés encore à l'heure actuelle à l'état d'hypothèse.

Nous ferons au début de ce chapitre, un bref rappel anatomique du nerf sciatique et de sa structure histologique.

RAPPEL ANATOMIQUE

Nous ne reprendrons pas dans ce chapitre l'étude anatomique complète du nerf sciatique. Nous nous limiterons à un rappel de sa topographie et de sa vascularisation

Le nerf grand sciatique est le plus volumineux des nerfs de l'organisme.

Il est issu du plexus sacré, lui-même constitué par le tronc lombo-sacré (L 5), la branche antérieure de la première racine sacrée (S I), et les branches antérieures des deuxième et troisième racines sacrées (S2, S3).

Sortant du bassin par le canal sous-pyramidal de la grande échancrure sciatique, il traverse la région profonde de la fesse, descend dans la loge postérieure de la cuisse; et se termine dans le creux poplité en nerf sciatique poplité interne et nerf sciatique poplité externe. Dans la région fessière, il est vertical ou légèrement oblique en bas et en dedans ; il est entouré d'une coulée cellulo-graisseuse comprise entre la [illegible] profonde du grand fessier et la face postérieure des muscles pelvi-trochantériens. D ans la loge postérieure, le nerf est profond, situé en arrière du grand adducteur, en avant des muscles ischio-jambiers.

Le grand sciatique abandonne quelques collatérales le nerf de la longue portion du biceps nait très haut au niveau de la tubérosité ischiatique ; naissent ensuite les nerfs supérieur et inférieur du demi-tendineux, le nerf du demi-membraneux et du grand adducteur (3ème faisceau), le nerf du court biceps ainsi qu'un rameau destiné à la partie externe de l'articulation du genou.

Notons enfin que la division en nerf sciatique poplité externe et nerf sciatique poplité interne peut se faire à des niveaux très variés : habituellement à quatre travers de doigt au-dessus de l'interligne du genou. Il n'est pas rare de rencontrer des divisions plus haut situées, dans la cuisse ou même dans le bassin. Comme nous le verrons, un de nos malades présentait une variété de division à mi-cuisse (observation n° 2).

- Vascularisation -

1) Dans la région fessière :

l'artère ischiatique, au bord interne du nerf grand sciatique se divise en ses branches terminales :

a) un rameau ascendant anastomotique de l'artère fessière (artère anastomotique de MORESTIN).

b) des rameaux postérieurs musculaires.

c) des rameaux descendants dont l'un deux est l'artère satellite et nourricière du grand sciatique.

Les autres rameaux descendants s'anastomosent avec la branche postérieure de l'obturatrice, les circonflexes, la perforante supérieure et forment un riche plexus situé en avant du nerf.

2) Dans la loge postérieure de la cuisse :

une longue arcade artérielle est située en avant et en dehors du nerf. Elle est formée par des artères perforantes issues de l'artère fémorale profonde. Ces perforantes sont en général au nombre de deux ou trois.

La première perforante apparait entre les chefs supérieur et moyen du grand adducteur.

Les deuxième et troisième traversent le chef moyen du grand adducteur.

Chaque perforante se divise elle-même en quatre branches :

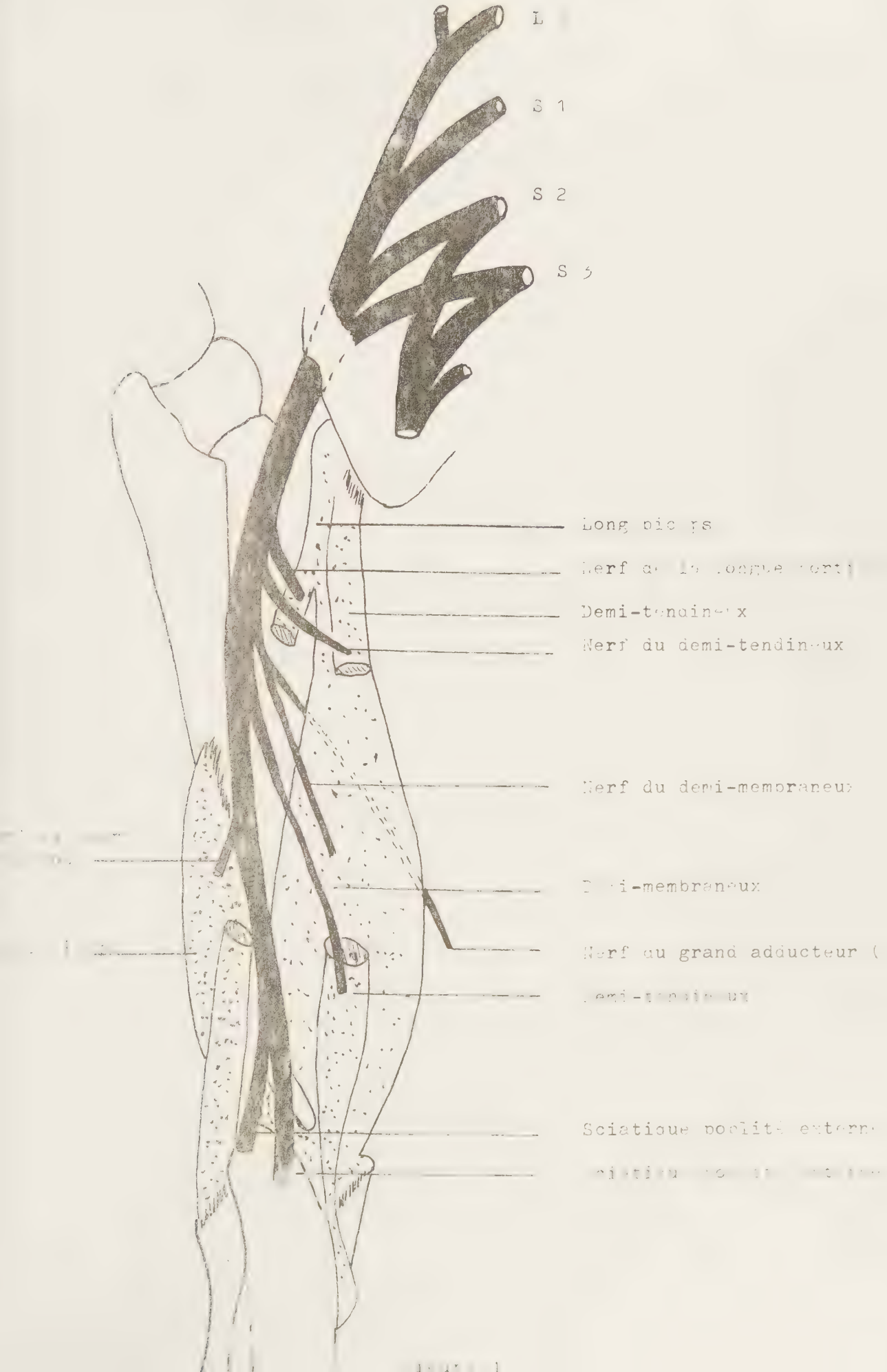
- une branche musculaire
- une branche ascendante et une branche descendante qui s'anastomosent avec les perforantes sus et sous-jacentes et forment une longue arcade qui est à distance du nerf
- une branche nerveuse qui trifurque au contact du nerf : deux branches supérieure et inférieure forment une deuxième arcade au contact du nerf ; le troisième rameau pénètre le nerf et s'y divise en "T", formant ainsi une autre arcade intra-nerveuse.

Donc, la vascularisation du nerf grand sciatique jusqu'au creux poplité est assurée :

Dans la région fessière : par des rameaux provenant de l'artère ischiatique, elle-même branche terminale du tronc antérieur de l'artère hypogastrique.

Dans la loge postérieure de la cuisse : par des rameaux provenant des artères perforantes, celles-ci étant issues de l'artère fémorale profonde.

Ainsi, est constituée à la face postérieure de la cuisse, une large voie anastomotique, en dehors et en avant du nerf sciatique et à distance de lui, communiquant en haut avec l'artère ischiatique et les circonflexes, en bas avec l'artère poplitée, doublée d'une voie secondaire formée par les branches nerveuses destinées au grand sciatique.


L
S 1
S 2
S 3
Long biceps
Nerf du demi-tendineux
Demi-tendineux
Nerf du demi-tendineux
Nerf du demi-membraneux
Demi-membraneux
Nerf du grand adducteur
Demi-tendineux
Sciatique poplité externe

RAPPEL HISTOLOGIQUE

STRUCTURE DU NERF ADULTE

Les fibres nerveuses sont groupées en faisceaux ; la réunion de ces faisceaux forme le tronc nerveux.

1) La fibre nerveuse

Du centre vers la périphérie, comprend :

- l'axone central ou cylindraxe, qu'entourent,
- une gaine de myéline,
- la gaine de schwann.

2) Les enveloppes

- l'endonèvre groupe un certain nombre de fibres en faisceaux
- le périnèvre entoure les faisceaux
- l'épinèvre (ou névrilème) constitue l'enveloppe périphérique du nerf.

STRUCTURE HISTOLOGIQUE

1) La gaine de schwann

La gaine de schwann est une formation syncytiale enveloppant les nerfs craniens, les racines rachidiennes et les nerfs périphériques jusqu'à leur terminaison. Cette gaine se dispose autour de la myéline et comporte une membrane (0,25μ), amorphe, transparente, élastique, continue d'un segment inter-annulaire (RANVIER) à l'autre. Au niveau de chaque segment inter-annulaire, cette membrane porte, à sa face interne, un noyau toujours unique. Ce noyau, à grand axe longitudinal, occupe la partie moyenne du segment ; il est entouré d'un cytoplasme "grenu". La microscopie électronique montre une zone golgienne et des mitochondries ; la gaine de schwann a donc la valeur d'une cellule active (cellule segmentaire).

2) L'endonèvre :

La gaine de schwann a la valeur d'une membrane basale ; elle est en continuité avec un réseau de fibrilles longitudinales qui occupent les intervalles des fibres nerveuses. Les interstices de ce réseau sont habités par des cellules allongées dans le même sens que les fibres : ce sont les cellules endoneurales. Leur noyau est ovalaire, très colorable ; elles comprennent un corps cytoplasmique finement granuleux et spongieux, pourvu de nombreux prolongements grèles et ramifiés, anastomosés avec les prolongements semblables des cellules voisines. L'ensemble de ces fibrilles et de ces cellules forme un tissu "conjonctif" qui est l'endonèvre.

3) Le périnèvre :

décrit par MASSON (48), "c'est une membrane tubuleuse formée par un nombre variable de lamelles concentriquement emboitées. Ces lamelles sont alternativement cellulaires et collagènes. Les deux ou trois couches cellulaires internes sont formées de cellules plates, jointives, endothéliales dont les limites sont décelables par le nitrate d'argent".

4) L'épinèvre :

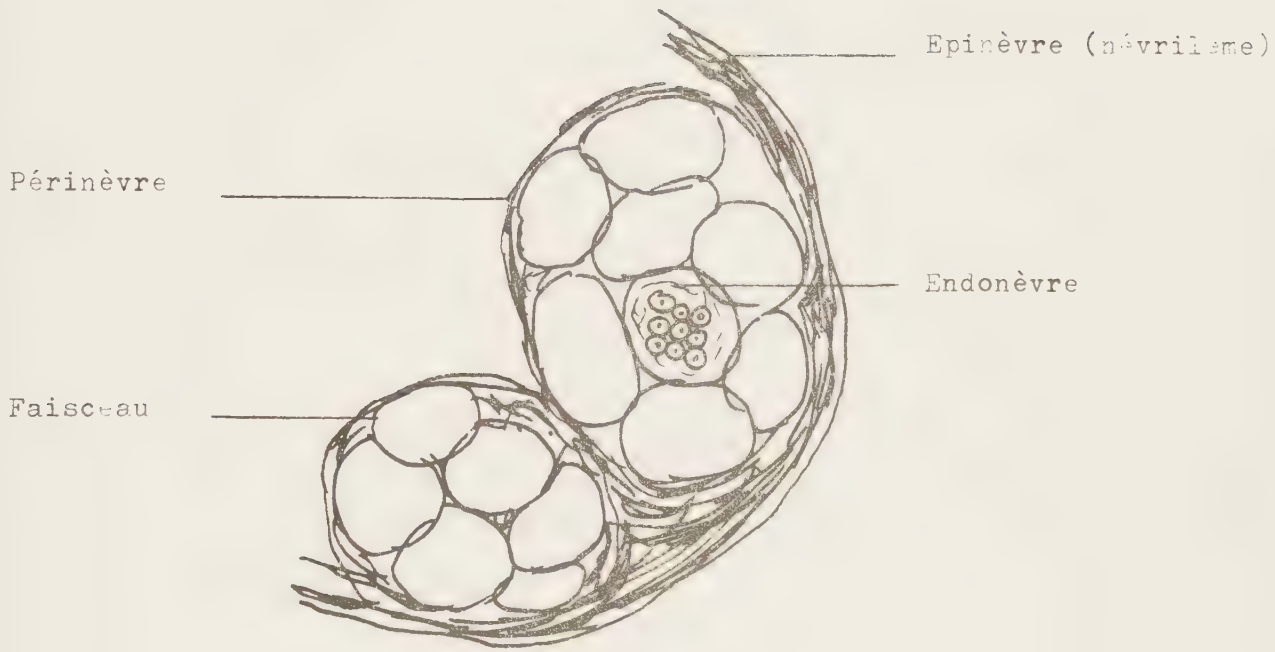
Cette enveloppe périphérique du nerf est formée de lamelles collagènes stratifiées. On ne retrouve pas dans l'épinèvre de couche cellulaire épithéliale. Extérieurement, cette couche "tendiniforme" se continue avec le tissu fibro-adipeux inter-fasciculaire.

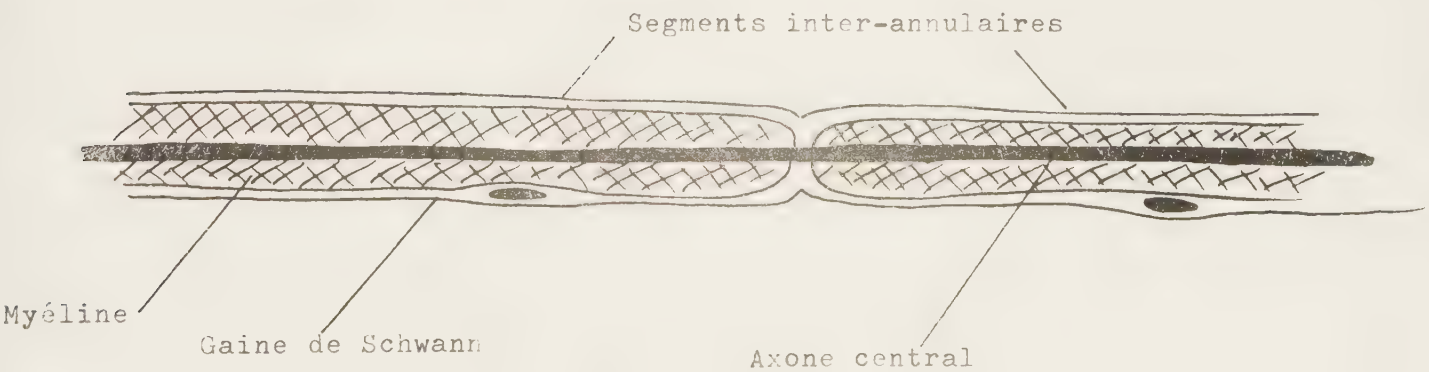
5) Les vaisseaux des nerfs :

Chaque faisceau nerveux comporte une artériole et une veinule qui, venues de l'épinèvre, forment un réseau à mailles allongées dans l'endonèvre.

EMBRYOLOGIE.

L'origine des différentes gaines nerveuses est toujours discutée. Non pas celle de l'épinèvre et des


Epinèvre (névrilème)
Périnèvre
Endonèvre
Faisceau


Segments inter-annulaires
Myéline
Gaine de Schwann
Axone central

Figur_ 2

vaisseaux, certainement mésenchymateuse, mais celle de l'endonèvre et du périnèvre.
Classiquement, elles seraient formées de fibroblastes, donc d'origine mésenchymateuse, mais MASSON (45) (48) et les auteurs lyonnais ont affirmé leur nature ectodermique. De même, on admet aujourd'hui de plus en plus que la gaine de schwann est d'origine neuro-ectodermique. Elle proviendrait du tube neural qui donne naissance aux menoblastes qui se différencieront ensuite pour donner la gaine de schwann.

ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE.

ASPECTS MACROSCOPIQUES.

Quelle que soit la nature histologique de la tumeur, il est important de savoir, tant pour l'anatomopathologiste que pour le chirurgien qui opère, comment se présentent généralement ces néoformations malignes. Nous avons résumé dans le tableau 2 quelques points essentiels que nous avons retenu de nos observations.

Il est inutile d'insister sur la taille, le poids et la forme qui peuvent changer à l'infini et qui ne sauraient être pathognomoniques. Dans nos observations, la taille varie de 2,5 cm de diamètre (observation n° 4) à 15 x 10 x 10 cm (observation n° 5).

La tendance à la lobulation est beaucoup plus intéressante à connaitre. Le Pr. CABANNE (14) en 1968, dans une étude concernant les mésenchymomes, insiste sur ce caractère particulier.
Dans l'observation n° 1, le Pr. P.AUPECLE constate en amont de la tumeur la présence de plusieurs nodules tumoraux de la taille d'une petite cerise. Les chirurgiens habitués à ce type tumoral connaissent bien et redoutent ces nodules accessoires ou "satellites" suivant le mot de POLOSSON (64). Ces nodules, dont les rapports avec la masse principale ne sont pas toujours évidents, peuvent être plus ou moins cachés dans les tissus de

voisinage. Lorsqu'ils passent inaperçus, ils sont à l'origine de récidives précoces itératives. Ces nodules multiples sur le trajet du nerf sciatique ont été dans notre cas le motif de l'amputation (observation n° 1).
Dans l'observation n° 7, mais il s'agit ici d'un neurofibrosarcome, il est également fait mention de la présence de petits nodules neurofibromateux dans les fibres musculaires avoisinantes, confirmant bien que la malade est atteinte d'une maladie de RECKLINGHAUSEN. Ces nodules de la neurofibromatose sont situés généralement beaucoup plus à distance que les nodules "satellites" du mésenchymome qui sont à proximité immédiate de la tumeur.

Paradoxalement, ces tumeurs malignes des nerfs apparaissent encapsulées et ce fait a été constaté par la majorité des auteurs. Cette apparence encapsulée s'observe quelle que soit la nature histologique de la néoformation. Mlle HAGUENAU (32) insiste sur l'existence de cette capsule dans les tumeurs malignes et note que ce caractère peut "aller de pair avec un développement considérable".
Nous avons constaté ce dernier fait dans les observation n° 2 et 5. Ce caractère se retrouve même dans les cas de tumeurs les plus infiltrantes. Il arrive même qu'une tumeur d'apparence encapsulée soit impossible à extirper en totalité en raison des multiples prolongements qu'elle peut présenter à l'intérieur de la gaine du nerf (observation n° 7).
En réalité, il s'agirait plus exactement d'une pseudo-capsule, les points auxquels adhère celle-ci contenant en général des cellules tumorales capables de se développer. Cette apparence encapsulée de ces tumeurs, "espèce de coque" plus ou moins lamelleuse, ne doit pas être un élément de sécurité pour le chirurgien. Par ailleurs, comme on peut s'en douter, cette enveloppe tend à disparaitre au cours des récidives et on ne la retrouve que par endroits.

La situation de la tumeur par rapport au nerf nous parait être également un point important de l'étude macroscopique car elle représentera, pour le chirurgien, un élément du choix de son geste opératoire. En effet, pour PEPIN (52), certaines tumeurs peuvent se présenter comme des tumeurs bénignes, c'est à

TABLEAU N° 2

Diagnostic Histologique	Volume tumoral	Aspect microscopique	
		Aspect	Coupe
mésenchymome	9x9x5cm	ovoïde,adhérence et infiltration du nerf sur 11 cm.tendance à la lobulation avec nodules "satellites"	tissu grisâtre,encéphaloïde,vaguement fasciculé + plages hémorragiques
schwannogliome malin	11x5x4 cm	oblongue, polylobée, capsule blanchâtre de 2 mm d'épaisseur	tissu blanc-jaunâtre, élastique nombreux foyers nécrotico-hémorragiques
schwannogliome malin	10x8x7,5 cm	ovalaire,blanc-grisâtre lobulée incorporée dans le tissu musculaire	foyers nécrotiques et kystiques + plages myxoïdes
schwannogliome malin	2,5 cm de diamètre	bosselée, consistance ferme	aspect uniforme
neuroépithéliome malin	15x10x10 cm	capsule fibreuse de 2 à 4 cm d'épaisseur,infiltration du t.muscul. voisinage	plages lobulées rougeâtres entourées de tissu blanc et fibreux
neurofibrosarcome	10 cm de diamètre	nodulaire ferme,gris rougeâtre,adhérent au muscle refoule les fibres nerveuses en périphérie	
neurofibrosarcome	"volumineux"	T.incluse dans le nerf sciatique disséquant ses fibres aplaties en corbeille,petits nodules neurofibromateux dans les fibres musculaires,pôle tumoral inférieur invisible avec nombreux prolongement neurofibromateux, apparemment encapsulée.	

dire centrales ou latérales par rapport au nerf, bien encapsulées, peu adhérentes aux tissus voisins. Ainsi, elles peuvent être facilement énucléées sans lésion des filets nerveux. Nous avons constaté ces faits (observation n° 2 et 4), et dans le cas n° 2, cette énucléation a pu être menée avec succès sans lésion apparente des filets nerveux.

Dans d'autres cas au contraire, la tumeur présente des rapports très étroits avec le nerf ainsi qu'avec les tissus voisins. Il ne peut alors être question d'une exérèse limitée de la tumeur. Il faudra avoir recours à une résection élargie (observation n° 3, 5, 6 et 7) et parfois à la désarticulation ou à l'amputation d'emblée (observation n° 1).

Les autres caractères macroscopiques de ces tumeurs n'apportent au chirurgien ou à l'anatomopathologiste pas ou peu de renseignements.
Le tissu tumoral est souvent compact, ferme, homogène ou de structure fasciculée.
Il existe de nombreux remaniements : des cavités kystiques plus ou moins volumineuses (observation n° 3), des zones molles correspondant à de la nécrose qui, dans ces tumeurs malignes, est toujours très importante.
Enfin, la couleur et l'aspect des tranches de section ne montrent rien de typique dans la plupart des cas.

On voit donc que l'aspect macroscopique des tumeurs fournit dans l'ensemble des renseignements assez pauvres. Seuls les nodules "satellites" dans les mésenchymomes peuvent donner une orientation diagnostique. La situation de la tumeur par rapport au nerf et l'envahissement local seront autant d'éléments importants pour le chirurgien qui doit toujours garder à l'esprit qu'une tumeur encapsulée n'est pas, à priori, bénigne.

ASPECTS MICROSCOPIQUES.

L'analyse de nos observations permet de classer les tumeurs des nerfs périphériques et en particulier du nerf

sciatique en deux grands groupes :

- les tumeurs non spécifiques des nerfs.
- les tumeurs spécifiques.

Par convention, nous ajouterons les exceptionnelles tumeurs secondaires.

A) Les tumeurs spécifiques des nerfs.

Classiquement, on distingue des schwannogliomes malins ou neurinomes malins, des neurofibrosarcomes ainsi qu'un groupe que nous qualifierons de tumeurs spécifiques atypiques.

I - Les schwannogliomes malins.

Ils représentent la plupart des tumeurs malignes des nerfs (observations n° 2, 3, 4 et 5). Les critères de malignité font l'objet de nombreuses discussions : pour MASSON, la perte pour la cellule de pouvoir proliférer par division longitudinale, et par conséquent la disparition de la structure palissadique, est un bon critère de malignité.
Certains auteurs comme PEPIN (59) ou LATASTE (42) distinguent deux grands groupes de tumeurs malignes :

- un groupe où l'on retrouve nettement la structure neurinomateuse : structure fasciculée (type A d'ANTONI) avec parfois aspects en palissades typiques, ou des formations tourbillonnantes ; ailleurs, structure réticulée, myxoïde (type B d'ANTONI), ces deux types de structure étant souvent plus ou moins mêlées.

- l'autre groupe tumoral représente un certain nombre de tumeurs ayant les dispositions atypiques, de diagnostic et de classification difficiles.

Nous distinguerons également deux grands types de schwannogliomes malins : les schwannogliomes de diagnostic facile et les schwannogliomes de diagnostic difficile.

a) Schwannogliomes de diagnostic facile :

Il s'agit d'un schwannogliome malin typique, c'est à dire une tumeur de structure schwannienne

caractéristique, et dont la malignité est évidente. L'envahissement de la capsule et du tissu de voisinage, comme la présence de petits embols néoplasiques dans les capillaires sanguins, sont des bons signes de malignité. Généralement, au sein de ces formations, la microscopie optique montre une hypercellularité avec mitoses et nombreux foyers de nécrose ; il y a une forte densité cellulaire sans limitation périphérique ; les cellules sont polymorphes avec monstruosités de certains noyaux, qu'il s'agisse de leur forme, de leur volume ou de la disposition de leur chromatine ainsi que de leur mode de division. Les vaisseaux sont épaissis et hyalins. Néanmoins, ces critères sont souvent fragiles et la malignité affirmée lors de récidives.

b) Schwannogliomes de diagnostic plus difficile :

Il est en effet des cas plus difficiles où la malignité est évidente mais le caractère schwannien difficile à mettre en évidence. Il faut avoir recours à des coupes multiples pour mettre en évidence des ébauches palissadiques ainsi qu'à des colorations spéciales pour distinguer le caractère syncytial de la prolifération ou la présence de fibrilles nerveuses. Dans d'autres cas encore, il faudra avoir recours à l'inclusion pour étude en microscopie électronique ce qui permettra de mettre davantage en évidence les caractéristiques spécifiques de la cellule schwannienne.

II - Les neurofibrosarcomes.

Ils correspondent normalement à la transformation maligne du neurinome. De nombreux auteurs employent encore indifféremment les termes de neurinomes et de neurofibrome pour désigner ces tumeurs bénignes. MASSON (48), dès 1956, distingue formellement ces deux types tumoraux ; pour cet auteur, le neurofibrome ne se rencontrerait que dans la maladie de RECKLINGHAUSEN. Ce sont des tumeurs fasciculées, formées par l'association d'un syncytium schwannien multinucléé et de cellules endoneurales néoformées, réunies par une trame collagène. Les

travaux en microscopie électronique de PINEDA A. en 1966 (61), POIRIER J. et ses collaborateurs en 1968 (67), montrent que les neurofibromes sont composés de deux groupes cellulaires distincts : cellules de schwann et cellules de type fibroblastique.
Actuellement, il est assez facile de distinguer les deux types cellulaires : la cellule primordiale du neurofibrome fait apparaitre un corps cellulaire important et un nombre limité de prolongements cytoplasmiques. Inversement, la cellule du schwannome (type A. d'ANTONI) est caractérisée par de nombreuses expansions cytoplasmiques filiformes émanant d'une masse périnucléaire relativement petite.
Mais s'il est assez facile de différencier le neurinome du neurofibrome, il n'en est pas de même en ce qui concerne leur forme maligne. En effet, ces deux types de tumeurs en prolifération maligne, perdent tous les critères susceptibles de les différencier. De ce fait, on ne peut parfois pas faire la distinction entre un schwannogliome malin à différenciation ou à contingent sarcomateux et un authentique neurofibrosarcome. Dans l'observation n° 3, nous remarquons cette ambiguité et le diagnostic porté est celui de schwannogliome malin bien que l'examen histologique montre par endroits un aspect histio-sarcomateux et fasciculé et que le malade soit porteur d'une neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN. Inversement, l'observation n° 6 de RAO S.B. (65) rapporte un cas de neurofibrosarcome chez un sujet qui ne présente cliniquement pas de stigmates de RECKLINGHAUSEN ; mais ce fait serait assez exceptionnel. Pour MASSON, le neurofibrosarcome apparait seulement comme une complication de la neurofibromatose.

III - Tumeurs malignes spécifiques atypiques :

Dans ce groupe de néoplasmes spécifiques, trois types tumoraux particuliers ont été décrits : le neuroépithéliome, le neurofibrosarcome à différenciation musculaire et glandulaire muso-secrétant, le "rhabdomyosarcome" des nerfs.

1) Les neuroépithéliomes des nerfs :

Certaines tumeurs présentent des dispositions atypiques, pseudo-épithéliales ou franchement épithéliales, associées à des zones schwanniennes peu nettes. Certains auteurs dénomment ces tumeurs fréquemment sous le terme de neuroépithéliomes (observation n° 4).

2) Neurofibrosarcome à différenciation glandulaire :

Il s'agit là d'un type tumoral excessivement rare et dont un cas a été récemment décrit par DESPRES S. et ses collaborateurs (23) (Observation n° 7). L'atypie cellulaire était suffisante pour voir s'il s'agissait bien d'une tumeur maligne du nerf sciatique. L'arrangement de ces cellules permettrait de décrire différents aspects au sein de la tumeur :

a) une prolifération sarcomateuse indifférenciée, formant la toile de fond de cette tumeur. Les cellules fusiformes sont disposées sans ordre, associées à de fines fibrilles qui épousent les contours cellulaires et en forment les prolongements.

b) une différenciation schwannienne avec orientation parallèle des cellules et ébauche de disposition palissadique par endroits.

c) une différenciation musculaire, avec cellules volumineuses à contours irréguliers, pluri-nucléées, isolées ou groupées en amas et que l'on peut interpréter comme des rhabdomyoblastes. En effet, certaines de ces cellules possèdent une striation transversale. Elles font partie de la tumeur elle-même et on les rencontre sur tous les prélèvements. Il ne s'agit donc pas de fibres musculaires préexistantes mais plutôt d'une différenciation tumorale.

d) une différenciation glandulaire, ce qui semble rarissime, avec présence de nombreux tubes glandulaires au revêtement cylindrique constitué de cellules épithéliales. Certaines de ces cellules contiennent des

vacuoles très volumineuses, et certaines s'ouvrent à leur pôle supérieur prenant l'aspect typique de cellules caliciformes.

En ce qui concerne ce type tumoral bien particulier rapporté par DESPRES S. et NEZELOF C. (23), l'hypothèse d'un synovialosarcome fut éliminée. De même, la possibilité d'une métastase d'un adénocarcinome était improbable. Il semble donc que la cellule de schwann soit capable de se différencier dans un sens épithélial ou dans un sens conjonctif.

3) "Rhabdomyosarcomes" des nerfs :

Nous avons vu dans l'observation précédente rapportée par DESPRES S. (23), qu'il existait au sein de cette tumeur une différenciation musculaire, et il semble que l'on puisse affirmer qu'il ne s'agissait pas de fibres musculaires provenant des tissus voisins. Il s'agirait d'une véritable différenciation. Certains auteurs ont décrit des "rhabdomyosarcomes" des nerfs périphériques. ORLANDI en 1895 est le premier à observer un tel cas dans le sciatique. MASSON (48) en rapporte trois cas. Dix observations ont les trois de MASSON sont étudiées par WOODRUFF J.M. (80) dans une publication récente de 1973. Sur ces dix cas, deux tumeurs sont situées au niveau de la cuisse sans qu'il soit précisé s'il s'agit du nerf sciatique. Quoiqu'il en soit, il semble bien que l'on puisse parler de "rhabdomyosarcome" des nerfs ; ce serait en réalité d'une différenciation rhabdomyosarcomateuse, et comme le soulignait MASSON (48), quelle que soit l'hypothèse adoptée, il faut admettre la provenance neuro-ectodermique des fibres musculaires striées sarcomateuses. La métaplasie est tellement importante dans certains cas qu'elle a pu faire porter le diagnostic de "rhabdomyosarcome".
D'autres auteurs comme HERKIN J.C. et REED R.J. (34) préfèrent parler de mésenchymomes malins pour dénommer ces tumeurs ; il s'agirait alors d'un mésenchymome à contingent rhabdomyosarcomateux prédominant (mésenchymome à prédominance de tissu différencié de F. CABANNE). Nous ne partageons pas cet avis, et comme nous le verrons, les mésenchymomes présentent des caractères bien individualisés ; une étude histologique minutieuse permet de différencier

un mésenchymome à contingent rhabdomyosarcomateux d'un schwannogliome malin à différenciation rhabdomyosarcomateuse, et qui est appelé parfois "rhabdomyosarcome" des nerfs.

Nous voyons donc que les tumeurs malignes spécifiques sont d'interprétation histogénétique très difficile et certains auteurs admettent qu'une cellule schwannienne ou tout du moins d'origine ectoblastique puisse donner naissance à des différenciations non seulement nerveuses, mais épithéliales, mésenchymateuses ou rhabdomyosarcomateuses. Si une telle conception n'est pas admise par tous, il n'en reste pas moins vrai que ces tumeurs existent au niveau du nerf.

B) Les tumeurs non spécifiques des nerfs.

Ce sont des tumeurs mésenchymateuses développées à partir du tissu de soutien du nerf ou des tissus de voisinage. Il s'agit de fibrosarcomes "purs", d'hémangio-endothéliosarcomes ou de liposarcomes. Nous ajouterons dans ce groupe les mésenchymomes.

1) Le mésenchymome :

Il fait l'objet de notre observation n° 1. Histologiquement, "c'est une tumeur complexe, contenant deux ou plusieurs contingents, dont l'architecture ressemble à celle des tissus embryonnaires ou adultes, issus du mésenchymome primitif" F. CABANNE (14).
Donc, le mésenchymome peut contenir la totalité ou quelques uns seulement des divers tissus de la famille conjonctive.
Les principaux tissus rencontrés sont :

. du tissu mésenchymateux lâche, sensiblement comparable à la gelée de Warthon du cordon ombilical.
. du tissu blastémateux et réticulaire.
. du tissu conjonctif adulte.
. un contingent vasculaire.
. du tissu adipeux.
. des foyers hématopoïétiques occasionnels.
. du tissu ostéo-cartilagineux et musculaire.

En fonction de leur mode de groupement, les mésenchymomes auront des structures variées. F. CABANNE (14) distingue deux types principaux de mésenchymomes : le mésenchymome à type d'angio-lipo-myxome et le mésenchymome à prédominance de tissu différencié. Le premier type tumoral nous intéresse particulièrement car il s'agit de la structure histologique de notre observation n° 1 : "contingent myxoïde prédominant constitué d'une substance fondamentale abondante dans laquelle se dispersent des cellules étoilées et fusiformes. Présence de néo-capillaires, quelques vésicules adipeuses, des travées fibroblastiques et des plages hématopoïétiques riches en éléments lympho-plasmo-histiocytaires". Dans ce cas, il s'agit encore plus exactement d'un mésenchymome à type d'angio-myxo-lipo-histiocyto-réticulosarcome.

Les mésenchymomes à composants rhabdopoïétique, réticulohistiocytaire, et chondro ou ostéosarcomateux sont rapidement redoutables, tant au point de vue local que loco-régional. Nous avons pu observer dans l'observation n° 1 cette évolution rapidement fatale. Le deuxième type tumoral (à prédominance de tissus différenciés) est beaucoup plus polymorphe et moins stéréotypé que le premier. Si les nappes mésenchymateuses lâches sont moins fréquentes, la présence d'éléments réticulaires ou histiocytaires y serait plus souvent associée.

2) Les autres tumeurs non spécifiques des nerfs :

Il est bien évident que toutes les tumeurs mésenchymateuses des membres, qu'il s'agisse de véritable rhabdomyosarcome à point de départ musculaire, de liposarcome ou d'angiosarcome, pourront envahir le nerf sciatique par contiguité et poser les mêmes problèmes diagnostiques et thérapeutiques que les tumeurs développées à partir du sciatique lui-même.

IV - Tumeurs secondaires des nerfs :

Elles ne seront que citées du fait de leur très grande rareté. Il peut s'agir de métastases à distance (cancer du sein...). Le plus souvent, la colonisation se

fait sous la forme d'une lymphangite épi ou péri-neurale.

Nous constatons aisément les difficultés que peuvent poser les tumeurs malignes des nerfs périphériques en raison de leur très grand polymorphisme histologique.

Par leurs aspects macroscopiques trompeurs, elles déconcertent le chirurgien. Par leur polymorphisme microscopique ainsi que les difficultés fréquentes pour affirmer la malignité (critères pauvres, incertains, voire absents), elles ne permettent souvent pas à l'anatomopathologiste de porter un diagnostic précis.

Il apparait donc que la tâche de l'anatomopathologiste peut être difficile et la malignité ne pourra souvent pas être affirmée que par le seul examen histologique. Il faudra faire appel à d'autres arguments, qu'ils soient cliniques ou paracliniques.

ETUDE CLINIQUE

FACTEURS ETIOLOGIQUES

FREQUENCE.

La fréquence des tumeurs malignes des nerfs périphériques est très diversement appréciée suivant les auteurs. En effet, tout dépend des critères de malignité qui sont donnés. De plus, beaucoup de tumeurs ont été étiquetées bénignes alors qu'il s'agissait d'authentiques tumeurs malignes, celles-ci n'étant diagnostiquées qu'à l'occasion de récidives.

Enfin, il faut noter que le plus souvent, on trouve groupées tumeurs malignes isolées et tumeurs malignes de la maladie de RECKLINGHAUSEN.

De 1920 à 1960, GHOSH B.C. (28) rassemble 115 cas de tumeurs malignes des nerfs sur un total de 902 malades hospitalisés pour tumeur du système nerveux périphérique, ce qui représente une proportion de 13 % de tumeurs malignes. Il parait de manière assez formelle pour PEPIN J. (59) que les tumeurs malignes sont beaucoup moins fréquentes que les tumeurs bénignes.

De même, il serait intéressant dans notre étude d'estimer quelle est la place du tronc du nerf sciatique dans la répartition topographique des tumeurs malignes des nerfs périphériques. Là encore, il n'est pas possible de faire une étude exhaustive, parceque d'une part nous ne pouvons pas regrouper tous les cas isolés, et que d'autre part, certaines observations ont pu être publiées plusieurs fois.

Quoiqu'il en soit, nous avons réuni dans le tableau n° 3 quelques chiffres qui peuvent donner une idée sur la fréquence des tumeurs malignes au cours des dernières années, leur répartition au niveau du membre inférieur et s'il est précisé, sur le tronc du nerf sciatique, ainsi que leur association avec la maladie de RECKLINGHAUSEN.

TABLEAU N° 2

TEUR	SENES	HISTOLOGIE	NOMBRE TOTAL DE CAS	ISOLE	ASSOC RECKL	TOPOGRAPHIE
SH I.C (28)	I920 à I970	Schwannome malin	115	85	30	35 situées au niveau du membre inférieur
SUY L. (11)	I950	Schwannome malin	1	-	-	tronc du nerf sciatique..1
ETA J.O. (77)	I951	Schwannome malin	31	20	11	cuisse et fesse ..... 7 creux poplité ..... 3 jambes 2
EIN J. (59)	I957	Schwannome malin	I9	I3	6	tronc du nerf sciatique..2
ITE JR. (79)	I950 à I968	Schwannome malin	I5	5	I0	tronc du nerf sciatique ..
OLSKY (62)	I963	Neuroépithéliome malin	1	-	-	tronc du nerf sciatique..1
GOSTINO (I8)	I963	Schwannome malin Sarc.diff.rhad. liposarcome inclassable	I3 3 1 4	0 0 0 0	I3 3 1 4	memb.inf. 5 dont sciat. 3 cuisse .. 1 région temporale memb.inf. 3 dont I attaché au sciatique
DISERRI (73)	I967	Schwannome malin	1	-	-	tronc du nerf sciatique..
NINI P. (6)	I968	Schwannome malin	1	-	-	tronc du nerf sciatique..1
BANNE F. (I4)	I968	Mésenchymome	53	-	-	memb. inf. 20 - cuisse 9
GUPTA (21)	I970	Schwannome malin	232	232	6	memb. inf. 89 - jambe 46 cuisse 43 dont 7 sur tronc du sciatique
S.B. (65)	I970	Neurofibrosarcome	1	1	0	tronc du nerf sciatique 1
PRES (23)	I973	Neurofibrosarcome	1	0	1	tronc du nerf sciatique 1
DRUFF	1973	Sarc. à diff.	I0	2	8	cuisse .....

Après ce tableau, nous constatons que sur 502 tumeurs malignes des nerfs périphériques, 173 (34 %) sont situées au niveau du membre inférieur dont 19 (4 % environ) sur le nerf sciatique, mais ce dernier chiffre ne saurait être significatif dans la mesure où la localisation exacte de la tumeur sur le membre inférieur n'est pas toujours précisée.
Ailleurs, il n'est guère possible à l'heure actuelle, de définir avec exactitude, le pourcentage qui revient aux schwannogliomes malins, neurofibrosarcomes et mésenchymomes. Schwannogliomes malins et neurofibrosarcomes sont souvent difficiles à distinguer histologiquement. De même, "il n'est pas de démarche plus laborieuse en la matière que celle de différencier un mésenchymome d'un schwannogliome en état de dégénérescence myxoïde et pseudokystique (neurinome de type B d'ANTONI)" F. CABANNE (14).

AGE et SEXE.

Il ne semble pas qu'il y ait de prépondérance pour tel ou tel sexe ; nous avons observé dans notre étude quatre hommes pour trois femmes. Des résultats identiques sont souvent retrouvés dans la littérature.

Age : là encore, il n'y a pas de règle absolue. Les âges extrêmes de la vie paraissent assez épargnés, le maximum de fréquence se trouvant à l'âge moyen (entre 30 et 50 ans). Nos observations font état d'âges extrêmement variés, de 16 à 65 ans.

CONDITIONS D'APPARITION.

Elles sont toujours très discutées : pour certains, 10 % des tumeurs bénignes se transforment ; par contre, la transformation maligne s'opère dans 15 % des cas environ dans le cadre de la maladie de RECKLINGHAUSEN (PEPIN J.) (59). Pour d'autres auteurs encore, le schwannogliome est toujours bénin et le reste, alors que le neurofibrome peut se transformer. Nous pensons que ce point peut être précisé : en effet, notre observation n° 2 rend compte d'un schwannogliome malin isolé chez une malade apparemment non porteuse des stigmates de la phacomatose ; cette patiente

a par ailleurs consulté la première fois quatre ans après l'apparition de la masse tumorale. Or, tous les auteurs sont à peu près d'accord pour admettre comme critère de malignité l'augmentation rapide du volume de la tuméfaction. S'agit-il dans ce cas, de latransformation maligne d'une tumeur bénigne jusque là quiescente, ou d'une forme à malignité affirmée ?

En ce qui concerne les mésenchymomes, F. CABANNE (14) dans son étude de 1968, souligne leur évolution capricieuse ; certaines tumeurs se comportent de façon strictement bénigne et ne font plus parler d'elles après leur extirpation chirurgicale ; d'autres, au contraire, donnent rapidement des métastases pulmonaires (rarement avant l'acte chirurgical). Enfin, une caractéristique propre au mésenchymome serait sa prépondérance à la malignité locale dans les tissus de voisinage et les récidives itératives. Nous avons constaté cette évolution foudroyante dans notre observation n° 1.

Il est donc difficile de faire la moindre affirmation sur les conditions d'apparition des tumeurs malignes. Nous retiendrons surtout, et d'une manière générale, leur évolution capricieuse, la difficulté dans certains cas d'affirmer la malignité, et l'apparence isolée ou non de la tumeur primitive.

En effet, de nombreux auteurs insistent sur le rôle très net du traumatisme opératoire dans la survenue de tumeurs malignes chez des malades atteints de la neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN. La récidive peut avoir lieu au niveau même de la première intervention ou dans un quelconque autre endroit. Le malade de l'observation n° 3, porteur d'une maladie de RECKLINGHAUSEN, a récidivé localement et à distance (métastases pulmonaires et osseuses) un peu moins de quatre mois après la résection élargie de la tumeur. Le malade de l'observation n° 7, porteur de la même affection, récidive localement respectivement 13 et 20 mois après la première intervention. On ne peut pas encore dans ce cas là, tirer de conclusions hâtives. En effet, si certains malades présentent des stigmates évidents de la maladie de RECKLINGHAUSEN,

TABLEAU N° 4

VIETA J.O. PAGX G.T. (77)

ASSOCIATION DE NEURINOMES MALINS DE LA MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

	Nombre de malades décédés avant 5 ans	Malades n'ayant pas eu de récidive avant 5 ans
Nombre total de cas	I3	7
Stigmates cliniques francs de Recklinghausen	4	2
Diagnostic incertain de maladie de Recklinghausen	9	2
Neurinomes malins isolés . . .	-	3

TABLEAU N° 5

GHOSH B.C. (28)

SCHWANNOMES MALINS ASSOCIES A LA MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

Schwannome malin	Nombre total de cas	Survie à 5 ans
Isolé	85 (74 %)	75,2 %
Associé à la maladie de Recklinghausen	30 (26 %)	30 %

d'autres n'en ont que des formes frustes voire inapparentes.
Dans l'étude de VIETA J.O. et PACK G.T. (77), sur sept patients n'ayant eu aucune récidive dans les cinq ans suivant l'extirpation chirurgicale de leur tumeur, trois n'étaient pas porteurs d'une maladie de RECKLINGHAUSEN ; des quatre malades restant, seuls, deux d'entre eux présentaient des stigmates francs de la phacomatose.
Sur treize malades décédés avant cinq ans, quatre étaient porteurs de la maladie de RECKLINGHAUSEN ; dans les neuf autres cas, les stigmates n'étaient pas rapportés dans les observations. Ces auteurs ne sont donc pas entièrement d'accord avec l'idée classique de dire qu'un neurinome malin chez un malade présentant une maladie de RECKLINGHAUSEN est de moins bon pronostic que chez le non porteur (tableau n° 4).
Nos observations ne nous permettent pas de confirmer telle ou telle hypothèse, mais nous sommes un peu surpris par ces résultats. De même, nous sommes étonnés de la qualité des statistiques de GHOSH B.C. (28) concernant l'évolution des tumeurs malignes associées à la maladie de RECKLINGHAUSEN (tableau n° 5).

ETUDE CLINIQUE ET DIAGNOSTIQUE

Il convient d'étudier ce qui conduit le malade à consulter ainsi que les moyens diagnostiques dont nous disposons.

I) Ce qui conduit le malade à consulter.

Un certain nombre de troubles associés ou non peuvent amener le malade à consulter :

- La découverte d'une masse tumorale.
- L'apparition d'une douleur.
- Des troubles neurologiques.
- Une atrophie musculaire.
- Des complications.

1) La découverte d'une masse tumorale :

C'est sa découverte qui a conduit quatre malades sur sept à consulter (observations n° 2, 3, 5, 6). La douleur n'est apparue que secondairement. On remarque souvent que c'est à l'occasion d'une augmentation rapide du volume tumoral que ces douleurs apparaissent ou s'accroissent en fréquence et en intensité.

La masse siège à la face postérieure de la cuisse à un niveau variable et sur un trajet correspondant à celui du nerf sciatique. Elle est habituellement fixée aux différents plans, en particulier les profonds, sensible ou non à la palpation. Parfois, la mobilisation de cette tuméfaction reproduit la douleur intermittente ressentie par le malade.

2) La douleur :

Quand elle existe, elle représente un symptôme important. Généralement, elle se présente sous la forme d'une sciatalgie de topographie plus ou moins typique. Dans trois cas sur sept (observations n° 1, 4, 7), c'est la douleur qui a conduit le malade à consulter. Elle est variable dans son mode d'expression, parfois sourde, ailleurs vive et exacerbée à la marche (observation n° 3) ou au contraire à la station assise (observation n° 5), et augmentant presque toujours en fréquence et en intensité au cours de l'évolution. Il ne semble pas exister de différences notables entre les douleurs provoquées par une tumeur bénigne et celles d'une tumeur maligne. Enfin, les auteurs ont souvent observé des douleurs à type de décharges électriques vives, voire violentes dans le territoire du nerf au dépens duquel la tumeur est développée.

3) Les troubles neurologiques :

Sans être constants, ils sont fréquemment présents. Il peut s'agir de dysesthésies dans le domaine du nerf sur lequel s'est développée la tumeur ; ces dysesthésies peuvent être à type d'hypoesthésies (observations n° 1 et 5), d'hyperesthé-

sies (observation n° 4) ou d'anesthésie complète (observation n° 6). Il est d'ailleurs assez paradoxal de constater la faible ampleur de ces troubles même lorsque le nerf est envahi de manière considérable par le processus tumoral (observations n° 2, 3, 7). La paralysie complète du pied a été constatée dans l'observation n° 6 ; cette paralysie s'accompagnait d'une atrophie musculaire au niveau du membre inférieur.

4) Atrophie musculaire :

Atrophie musculaire, paralysie complète et anesthésie ne se verraient que dans des envahissements très importants. Nous avons constaté une atrophie musculaire dans notre observation N° 6. Le malade de l'observation n° 4 était atteint également d'une lésion musculaire de ce type, mais il faut mentionner que cet homme présentait à ce niveau du membre de très nombreuses cicatrices secondaires à des plaies de guerre, et nous ne savons pas si l'amvotrophie est le résultat du processus tumoral ou traumatique. Quoiqu'il en soit, l'amyotrophie musculaire semble assez rare et n'est pratiquement jamais le symptôme qui conduit le malade à consulter.

5) Signes tardifs :

Ils traduisent la dissémination du processus néoplasique, à savoir des métastases pulmonaires révélées par une toux, une dyspnée ou un amaigrissement. Deux malades seulement dans les observations rapportées par VIETA J.O. et PACK G.T. (77) sont venus consulter pour toux et dyspnée.
Les séquelles secondaires à des traumatismes du nerf sciatique ont été analysées à l'occasion des deux dernières guerres mondiales : en effet, des plaies du sciatique ont été à l'origine de causalgies violentes pouvant entrainer parfois le suicide du blessé, de maux peforants plantaires ou de troubles trophiques importants. La branche la plus fragile du sciatique est représentée par le nerf sciatique poplité externe, et une lésion même minime à son niveau est susceptible d'entrainer un steppage ou des troubles

TABLEAU N° 6

SYMPTOMES QUI AMENENT LE MALADE A CONSULTER

SYMPTOMES DE DECOUVERTE	VIETA J.O. PACK GT	OBSERVATIONS PERSONNELLES
Masse sans douleur	23	4
Masse avec douleur	3	0
Douleur isolée	2	3
Troubles neurologiques	1	0
Complications secondaires (toux et dyspnée)	2	0

TABLEAU N° 7

CHRONOLOGIE DES FAITS (n°)

ASSOCIATION DES TROUBLES (+)

OBSERVATIONS	1	2	3	4	5	6	7
asse tumorale	+(2)	+(1)	+(1)	+(2)	+(1)	+(1)	+(2)
ouleur	+(1)	+(2)	+(2)	+(1)	+(2)	+(2)	+(1)
roubles neurologiques	+(3)			+(3)	+(3)	+(3)	
trophie musculaire				+(2)		+(3)	

Le chiffre mentionné entre parenthèse signifie le numéro d'ordre d'apparition du trouble et rend compte ainsi de la chronologie des faits.

trophiques graves. Nous n'avons pas observé dans nos observations de tels troubles.

II) Les moyens diagnostiques.

A) Arguments sémiologiques :

S'ils permettent parfois d'orienter le diagnostic rapidement, ils sont malheureusement le plus souvent pauvres ou inconstants. Nous venons de les définir au début de cette étude clinique ; nous ne ferons que les rappeler :

- la douleur, son siège, son trajet, sa fréquence et son intensité.
- les troubles neurologiques avec leur topographie sciatique.
- l'amyotrophie lorsqu'elle existe.
- la masse tumorale, son siège sur le trajet du nerf, sa fixité, sa sensibilité, la rapidité de son augmentation de volume.

Ces troubles, présents ou non, sont diversement associés (tableaux n° 6 et 7).

B) Arguments paracliniques :

1) Etude radiologique.

a) Radiographie des parties molles sans préparation : Elle est souvent négligée par le médecin. Elle montrerait le plus souvent une opacité plus ou moins dense, dont les contours peuvent être finement analysés. Le refoulement simple ou l'envahissement des masses musculaires voisines, le respect de l'épaississement cutané sont déjà de précieux arguments de bénignité ou de malignité. Nous n'avons pas noté de calcifications au sein des masses tumorales. Cet examen simple permet en outre de différencier une tumeur osseuse d'une tumeur des parties molles.

b) Etude artériographique :

L'artériographie fut introduite en clinique par DOS SANTOS (25) ; c'est à l'heure actuelle un examen de pratique courante, de technique bien codifiée et le Pr. P.AUPECLE le préconise dans les tumeurs des parties molles depuis plus de 15 ans, ceci pour de multiples raisons :

. étude de la vascularisation de la tumeur ; recherche des stigmates de malignité.

. topographie des vaisseaux et tactique opératoire qui en résulte.

. depuis quelques années, reconnaissance de l'artère principale en vue d'un cathétérisme pour une chimiothérapie intra-artérielle.

Dans nos trois cas, nous avons pratiqué une artériographie sélective per-opératoire. Dans les observations n° 1 et n° 2, les clichés furent d'assez mauvaise qualité et ne permettaient pas de tirer de conclusions valables.

Seuls, dans l'observation n° 3 (photographie n°I et II), les clichés montrent une volumineuse tumeur vascularisée par les branches de l'artère fémorale profonde avec mise en évidence de communications artério-veineuses intra-tumorales. L'aspect touffu et anarchique de la vascularisation artériolaire, la présence de ces communications avec précocité du retour veineux sont des éléments signant la malignité de façon presque certaine. L'artériographie nous parait donc devoir être envisagée de manière systématique.

Pour obtenir des informations plus fines, l'artériographie gagnerait à être pratiquée avant l'intervention, utilisant les techniques sériographiques qui permettraient de déceler des images fugitives en multipliant les clichés sur un rythme rapide et selon une programmation adaptée.

Réseau artériel tumoral provenant de la fémorale profonde avec images "d'encorbeillement" autour du fuseau tumoral.

PHOTO n° I

Temps artériolaire : aspect anarchique avec lacs vasculaires et communication artério-veineuses.

PHOTO n° II

c) Etude radiologique complète :

Il est indispensable de faire des clichés pulmonaires et un bilan osseux complet à la recherche de localisations métastatiques.

2) Etude électromyographique.

Les examens électriques sont assez peu pratiqués et d'une utilité moindre : ils décèlent rarement un déficit moteur. L'électromyogramme est surtout un élément de comparaison pré et post-opératoire.

Au terme de ce bilan clinique et paraclinique, douleurs, masse tumorale, troubles neurologiques, aspect artériographique sont les éléments essentiels du diagnostic. Il s'agit très probablement d'une tuméfaction atteignant le nerf sciatique ou ses tissus de voisinage, mais nous ne pouvons pas savoir quelle est la nature exacte de celle-ci.

Certains auteurs admettent parfois comme critères de malignité :

. l'augmentation rapide de volume de la tumeur ;

. une diminution de la mobilité dans les différents plans ;

. parfois, l'adhérence à la peau ;

. enfin, l'aspect artériographique lorsqu'il est très caractéristique.

L'exploration chirurgicale avec biopsie de la tumeur est l'étape suivante.

C) Exploration chirurgicale à visée diagnostique :

Cette exploration décisive pour le diagnostic comprendra deux temps : une exploration chirurgicale proprement dite avec biopsie, puis l'examen extemporané.

1) exploration chirurgicale à visée biopsique.

La tumeur du nerf sciatique est une tumeur profondément située ; par conséquent, la biopsie "à l'aveugle" est à proscrire. Elle pourrait être par ailleurs dangereuse et inutile, blessant une portion de nerf "sain" dans le cas de tumeur centrale ou latérale par rapport au nerf, lorsque les fibres de celui-ci sont étalées en corbeille à la surface de la tumeur sans lui adhérer. Ailleurs, la simple biopsie peut être à l'origine de diagnostics erronnés comme nous avons pu le constater dans l'observation n° 2 : une première biopsie a porté sur un fragment de coque tumorale et l'anatomopathologiste a pensé qu'il pouvait s'agir d'un conjonctivome.

L'exploration chirurgicale doit donc oommencer par une incision très large, nécessiter une exploration complète et minutieuse, rechercher les limites tumorales et la présence ou non de petits nodules tumoraux satellites, ce qui pourrait déjà nous orienter sur le caractère malin d'un mésenchymome (observation n° 1).

Il faut prendre garde à ne pas léser inutilement des fibres nerveuses non envahies, d'ouvrir accidentellement ou sans précautions une capsule tumorale.

Le geste biopsique doit être lui aussi bien étudié : le prélèvement doit être le plus grand possible, à la jonction tissu sain-tissu pathologique.

2) Examen extemporané.

Quand il peut être obtenu, l'examen extemporané devrait être demandé même si parfois il fournit des résultats incomplets et décevants ne permettant pas de proposer un diagnostic précis.

Dans certains cas privilégiés, il permettra exceptionnellement d'identifier la tumeur tel qu'un mésenchymome en montrant l'association de plusieurs contingents à la fois fuso-cellulaires et myxo-chondro-sarcomateux.

Le plus souvent, il ne montrera qu'une tumeur à cellules fusiformes sans qu'il soit possible de préciser la nature fibroblastique ou schwannienne.

Quant au problème de la nature bénigne ou maligne de la tumeur, il est également bien difficile à résoudre sur un simple examen extemporané, car en dehors des stigmates évidents d'envahissement des tissus de voisinage, il est fort difficile d'apprécier les signes cytologiques de malignité.

C'est donc dire que le diagnostic formel ne pourra être apporté que par une étude histologique standard complétée par des colorations spéciales et voire même dans certains cas par une étude ultra-structurale.

III) Les problèmes diagnostiques.

Les problèmes diagnostiques sont d'ordre histologique. Dans bon nombre de cas, le diagnostic, même s'il s'agit de tumeurs très rares, a été porté sans difficultés. Cependant, dans d'autres cas, deux problèmes peuvent heurter le pathologiste :

- S'agit-il d'une tumeur bénigne ou maligne ?
- Ouelle est la nature histologique de la tumeur ?

1) Tumeur bénigne ou tumeur maligne

Ce problème se pose essentiellement pour les tumeurs "nerveuses" et en particulier les schwannogliomes et les neurofibromes.

Il arrive en effet que des schwannomes bénins ou des neurofibromes bénins subissent des remaniements dégénératifs à type de nécrose hémorragique ou de fonte nécrotique

pseudo-kystique. Dans des formes ainsi remaniées, les cellules vont présenter des signes de souffrance métabolique qui se traduiront par des anomalies cyto-nucléaires d'allure maligne. Pour affirmer la malignité, il faudra donc que les atypies cellulaires soient observées de façon diffuse ou disséminée, en particulier à distance des zones de nécrose.

De plus, la recherche des signes d'envahissement capsulaire et des tissus péri-tumoraux au moyen de coupes multiples, constitueront également des éléments importants en faveur de la malignité de même que les images d'envahissement vasculaire.

Certains schwannomes malins restent orthoplasiques, pratiquement dépourvus d'anomalies cyto-nucléaires, et seules les récidives multiples et l'évolution métastatique permettront d'affirmer la malignité. De tels cas ne se sont pas présentés dans notre série de tumeurs à localisation sciatique, mais rien ne s'oppose à ce que ces faits se produisent.

2) La nature histologique de la tumeur.

Dans bon nombre de cas, le diagnostic s'impose d'emblée en révélant des tumeurs de structures caractéristiques ; dans notre série :

- schwannogliome malin : 3 cas.
- mésenchymome : 1 cas.
- neurofibrosarcome : 2 cas.

Les tumeurs spécifiques atypiques ne le sont que par leurs contingents et il s'agit là de cas rares et souvent connus. Nous avons personnellement classé dans cette rubrique de tumeurs des nerfs spécifiques atypiques : des "neuroépithéliomes" malins, des neurofibrosarcomes à différenciation glandulaire ainsi que des "rhabdomyosarcomes".

En fait, sur le plan pratique, deux problèmes essentiels peuvent se présenter :

a) Cas d'une tumeur maligne à cellules fusiformes à laquelle il est difficile d'attribuer une origine fibroblastique ou schwannienne.

Pour résoudre ce problème, on pourra rechercher les caractères structuraux des schwannogliomes : ébauche de palissades, nodules de VEROCAY J. (75) (76), hyalinose des vaisseaux ; on aura également recours aux colorations spéciales montrant le caractère syncytial des cellules schwanniennes, la présence de fibrilles nerveuses.
Mais, dans bien des cas, malgré les précautions prises, toutes ces recherches sont en défaut et le seul recours restant à la disposition du pathologiste est l'étude en microscopie électronique qui permettra de déceler les attributs cytologiques spécifiques des éléments schwanniens et des éléments fibroblastiques.
A l'heure actuelle, le pathologiste devra donc avoir le réflexe devant une tumeur des parties molles, d'effectuer un prélèvement systématique pour une étude ultra-structurale dans le cas où l'anatomopathologie standard ne lui permettra pas de fournir un diagnostic histologique précis au clinicien.

b) Le deuxième problème pouvant être rencontré est celui que pose un mésenchymome et un schwannogliome malin du type B d'ANTONI dans lesquels les remaniements dégénératifs donnent à la tumeur un aspect faussement pluri-tissulaire avec contingent d'allure myxoïde ou fibrosarcomateuse.

Ici encore, l'histologie standard risque d'être prise en défaut. La seule solution ne pourra être apportée que par un prélèvement systématique en vue d'une étude en microscopie électronique.

En conclusion, le diagnostic se présente sous deux aspects :

1) Affirmer l'origine nerveuse de la tumeur ;

2) Affirmer sa nature bénigne ou maligne, ce qui est difficile cliniquement. Certes, des examens tels que

l'artériographie peuvent faire craindre la malignité. En fait, seul l'examen histologique de la pièce et non la biopsie extemporanée, souvent trompeuse, permet un diagnostic exact. Enfin, il faudra effectuer systématiquement un prélèvement pour étude ultra-structurale au cas où l'anatomopathologie standard ne permettrait pas de fournir un diagnostic histologique précis au clinicien.

ETUDE THERAPEUTIQUE

Nous envisagerons les moyens thérapeutiques des tumeurs malignes des nerfs périphériques et nous tenterons de définir les grands principes de leurs indications.

MOYENS THERAPEUTIQUES

METHODES CHIRURGICALES.

Le traitement chirurgical reste la seule thérapeutique valable. Nous n'envisagerons pas dans ce chapitre les modalités d'exérèse de la tumeur avec ses grands principes généraux. Nous décrirons seulement les méthodes chirurgicales que nous avons utilisées dans nos trois cas ainsi que celles que l'on rencontre le plus souvent dans la littérature.

On distingue classiquement des méthodes mutilantes et des méthodes non mutilantes.

1) Méthodes non mutilantes.

a) Enucléation tumorale : c'est une méthode généralement réservée aux tumeurs bénignes mais qui peut être employée dans certains cas de tumeurs malignes bien "encapsulées" (observations n° 2 et n° 4). Elle se pratique dans le cas de tumeurs infiltrant peu les tissus de voisinage et assez bien délimitées ; il faut garder à l'esprit qu'une tumeur d'apparence bien encapsulée peut être d'extirpation très difficile (observation n° 7).

b) Résection avec ou sans rétablissement de la continuité : il peut s'agir de résection du nerf à minima cette méthode consiste à enlever en bloc la tumeur et la partie strictement localisée du nerf au dépens duquel elle est developpée. On procède parfois à des transpositions nerveuses, surtout dans le cas de petits filets nerveux ou de nerfs de petit diamètre.

Pour le sciatique, qui est volumineux, cette méthode est le plus souvent vouée à l'échec.

Habituellement, on a recours à la résection élargie du nerf (observations n° 3, 5, 6 et 7). Elle consiste à aller chercher et sectionner le nerf le plus loin possible, nécessitant un sacrifice nerveux, musculaire et souvent vasculaire. Là encore, certains opérateurs font suivre cette résection élargie d'une greffe nerveuse, surtout lorsqu'il s'agit d'un nerf moteur aussi important que le nerf sciatique, donnant évidemment au malade le maximum de chances de récupération. Nous verrons que les résultats ne sont pas meilleurs que ceux de la transposition nerveuse. D'ailleurs, la chirurgie "de guerre" a montré les difficultés considérables que pose le rétablissement de la continuité dans les sections traumatiques du nerf sciatique.

c) Résection élargie précédée de chimiothérapie intra-artérielle : c'est une méthode préconisée par le Pr. P. AUPECLE depuis de nombreuses années dans le cas de tumeurs malignes des parties molles des membres. Elle a fait l'objet de la thèse du Docteur A. GREVY en 1970 (31). Plusieurs méthodes peuvent être utilisées : perfusions régionales, infusions et injections directes et discontinues.

Nous avons pratiqué au Centre G.F. LECLERC (observations n° 1, 2 et 3) des injections pré-opératoires et discontinues de Caryolysine, à raison de 2 mg toutes les six heures, jusqu'à une dose maximale de 30 mg.

Aujourd'hui, des équipes canadiennes utilisent cette chimiothérapie intra-artérielle en hyperthermie, pour semble-t-il, renforcer l'efficacité du produit.

Enfin, rappelons que cette méthode thérapeutique nécessite un abord artériel, d'où l'intérêt de l'artériographie pré-opératoire qui permet de choisir l'artère nourricière tumorale la plus volumineuse.

2) Méthodes mutilantes.

Ce sont les méthodes d'amputation et de désarticulation. Ce type d'intervention s'impose par suite d'échecs des méthodes précédentes ou parfois d'emblée dans le cas de tumeurs volumineuses. Ces interventions très mutilantes sont mal acceptées par les malades et le chirurgien n'aime habituellement pas les utiliser.

Nous avons pratiqué chez le malade de l'observation n° 1 une amputation d'emblée et menée d'une façon particulière, ceci en vue de conserver un moignon correct pour une prothèse, alors qu'une désarticulation aurait dû s'imposer. En effet, faut-il envisager une chirurgie aussi mutilante chez un malade dont le pronostic est si réservé ?

3) Autres méthodes chirurgicales.

Il s'agit essentiellement des méthodes à visée antalgique comme les radicotomies, myélotomies commissurales postérieures. Nous ne les avons pas trouvé mentionnées dans la littérature pour les tumeurs du nerf sciatique. De toute façon, ces méthodes ne peuvent rendre des services qu'à titre palliatif dans le cas, par exemple, de tumeurs hyperalgiques inextirpables.

LES MOYENS MEDICAUX.

Il n'existe évidemment aucun traitement médical isolé de ces tumeurs. Dans les trois cas que nous avons rencontrés au Centre G.F. LECLERC, nous avons injecté en pré-opératoire une substance antimitotique (Caryolysine).

Ailleurs, la chimiothérapie générale est prescrite dans le cas de métastases secondaires et notamment pulmonaires. Son efficacité tant locale que générale est difficile à

apprécier en raison du petit nombre d'observations. L'impression première n'est pas très encourageante mais la gravité de l'affection traitée justifie à nos yeux la recherche d'une association thérapeutique.

RADIOTHERAPIE.

La place des radiations est mieux définie à l'heure actuelle. La radiothérapie conventionnelle a souvent été délivrée à des doses insuffisantes et les publications anciennes faisant état de son efficacité peu probante doivent être remises en doute en fonction des apports techniques récents.

Les moyens actuellement à notre disposition comprennent les photons de haute énergie et les électrons.

Les photons de haute énergie sont produits soit par une bombe au Cobalt (Energie 1,25 Me V), soit par un accélérateur de particules linéaire ou circulaire (Bétatron). L'énergie des photons varie selon les appareillages de 4 à 40 Me V.

Les électrons sont produits par les mêmes accélérateurs de particules et il est possible de faire varier leur énergie selon une gamme propre à chaque appareillage.

Les photons permettent d'irradier des lésions profondes en réduisant les dommages causés aux plans les plus superficiels. Les électrons, du fait de leurs caractéristiques physiques, distribuent leur énergie dès la surface, jusqu'à une profondeur variable en fonction de leur énergie, et au-delà de laquelle la chute de leur rendement est très abrupte.

On utilisera donc les photons pour l'irradiation d'un volume situé en profondeur. Les électrons seront utilisés pour surdoser les plans superficiels ou irradier de façon sélective certains tissus tout en préservant les tissus voisins.

La curiethérapie interstitielle a également fait des progrès au cours des dernières années par le remplacement progressif du radium par des radioéléments tel que l'Irridum 192.

Ce dernier, présenté sous la forme de fils très fins (0,3 mm de diamètre), peut être introduit avec une longueur choisie à l'intérieur de cathéters plastiques implantés dans les tissus. Son emploi rejoint celui des électrons pour des surdosages localisés.

Les progrès techniques que nous venons de résumer brièvement permettent au radiothérapeute de délivrer des doses plus élevées en réduisant le risque de dommages aux tissus sains ; de ce fait, l'efficacité de la radiothérapie se trouve transformée bien que les effets radiobiologiques des radiations soient strictement les mêmes, quel que soit le type utilisé (200 Kv ou accélérateur linéaire).

Ainsi, la notion de radiorésistance de certains tissus, dont le tissu nerveux, doit être reconsidérée.

Il apparait aujourd'hui de façon évidente, que l'irradiation est très efficace sur des aggrégats néoplasiques infracliniques : des doses de 5000 Rads en 5 semaines sont suffisantes pour détruire plus de 90 % des aggrégats infracliniques de 10^6 cellules néoplasiques dans des cancers épithéliaux ou glandulaires (FLETCHER G.H. (27).

Le concept d'irradiation post-opératoire systématique, quand il existe un risque de récidive locale, se trouve donc supporté par des notions radio-biologiques et cliniques.

La différence de radio-sensibilité entre différents tissus néoplasiques est certaine mais elle doit être explorée à nouveau en fonction des possibilités techniques.

Sur un volume important, il sera difficile de dépasser des doses de 5000 Rads en 5 semaines en raison des risques de séquelles et de complications. Par contre, sur un volume plus petit, des doses de 7000 et même dans certains cas de 8000 Rads peuvent être tolérées avec des séquelles minimes.

Dans le cas de tumeurs des nerfs, le risque de récidive locale est loin d'être négligeable, même après une exérèse apparemment complète. Une dose de l'ordre de 5000 Rads sera déli-

vrée à l'ensemble du lit tumoral en le débordant de plusieurs centimètres. Des surdosages seront délivrés par des techniques appropriées au volume tissulaire comportant la plus haute probabilité de récidive : zones d'implantation tumorale, d'adhérences musculaires, enfin et surtout les voies d'abord et les cicatrices.

L'électronthérapie représente alors une technique très précieuse.

Les méthodes radio-thérapeutiques décrites par principe ci-dessus sont le résultat de techniques très récentes. Nous manquons d'un recul suffisant pour juger de leur efficacité.

INDICATIONS THERAPEUTIQUES

Il ne fait guère de doute à l'heure actuelle que toute tumeur maligne d'un nerf périphérique et en particulier du sciatique doit être opérée.

Toutefois, l'indication opératoire ne viendra qu'après des investigations soigneuses, qu'elles soient cliniques, artériographiques ou radiologiques à la recherche de métastases pulmonaires ot osseuses. Le bilan sera complété par une exploration biopsique de la tumeur avec prélèvement supplémentaire systématique pour un examen ultra-structural ainsi que par une chimiothérapie intra-artérielle pré ou per-opératoire.

L'acte opératoire proprement dit vient après ces investigations.

Dans certains cas, bien qu'ils soient assez rares, il arrive que l'on rencontre des contre-indications à l'acte chirurgical :

- l'âge très avancé du malade associé à un état grabataire.
- la présence de métastase chez un sujet porteur d'une maladie de RECKLINGHAUSEN.
- des métastases multiples chez un malade porteur ou non de la phacomatose.

Il ne s'agit là que de rares exceptions, et le plus souvent, l'intervention chirurgicale peut être pratiquée.

Nous insistons encore sur le fait que cette intervention chirurgicale ne sera décidée qu'après un bilan minutieux : approche clinique, biologique, vasculaire, histologique.

L'opération elle-même nécessite un champ opératoire bien exposé.

Ailleurs, il faudra prévoir une réanimation, d'autant plus que dans le cas de tumeurs malignes du nerf sciatique, le malade est à plat-ventre ceci pouvant poser des problèmes d'anesthésie.

Les modalités d'exécution de cette intervention et le choix d'un procédé seront fonction de chaque type de lésion.

1) Le malade est indemne de localisation métastatique.

Si la tumeur parait réséquable sans craindre la discontinuité du nerf, on proposerait de faire, juste après la biopsie, une chimiothérapie intra-artérielle, puis quelques jours plus tard une résection économique de la tumeur sans rompre la continuité du nerf. L'énucléation est habituellement l'indication dans le cas de tumeur bénigne. Elle s'applique dans certains cas de tumeurs malignes assez bien délimitées. Cette méthode a l'avantage de conserver la fonction du nerf, mais l'extirpation peut s'avérer plus difficile que prévu et il peut persister malencontreusement des fragments tumoraux à l'origine de nouvelles récidives.

Si la tumeur est latérale par rapport au nerf, cette extirpation s'avère habituellement facile. Si la tumeur est centrale, la dissection peut être délicate et des fibres nerveuses ou des branches vasculaires nourricières du nerf lésées. Les conséquences post-opératoires seront un léger déficit neurologique à type de dysesthésie (observation n° 2) et qui disparaitra si la lésion a été minime.

Dans la plupart des cas, on procède à une résection élargie de l'ensemble tumeur-nerf (observations n° 3, 5, 6, 7). On peut faire

suivre cette intervention soit d'une transposition nerveuse si les deux extrémités nerveuses ne sont pas trop éloignées, soit d'une greffe.
Pour le nerf sciatique, ces rétablissements de la continuité donnent rarement de bons résultats (observation n° 5). Nous n'avons pas eu à utiliser ces méthodes dans nos observations personnelles.

2) Tumeurs très extensives.

Dans le cas de tumeurs très extensives avec envahissement des tissus de voisinage, ou bien en présence d'une tumeur extensive avec nodules satellites pouvant faire craindre un mésenchymome, une chirurgie "économique" ne peut être pratiquée. On aura recours à l'amputation d'emblée (observation n° 1) ou plus rarement à une désarticulation.
Il est nécessaire d'obtenir l'accord préalable du malade dans ce cas de chirurgie aussi mutilante.

Dans d'autres cas encore, on pourra discuter l'abstention thérapeutique.

3) Les récidives.

Si la reprise évolutive est minime et très localisée, on peut tenter une chirurgie loco-régionale.

Ailleurs, en cas de deuxième ou troisième récidive, ou de reprise évolutive trop extensive, l'amputation peut être justifiée. Il est alors nécessaire de pratiquer un bilan minutieux et complet à la recherche de métastases. En effet, on peut se demander s'il est bien utile dans ce cas d'alourdir par une telle mutilation une survie déjà compromise.

Si l'amputation ne peut avoir lieu, on aura recours à la chimiothérapie par voie générale, mais ce n'est sans doute là qu'une thérapeutique palliative.

4) Place de la radiothérapie.

Elle a déjà été partiellement évoquée en décrivant les techniques.

Schématiquement, trois situation différentes peuvent se présenter :

a) Irradiation systématique de principe :

Elle se pratique après une chirurgie d'exérèse apparemment satisfaisante. Il s'agit alors de l'irradiation d'aggrégats cellulaires néoplasiques infra-cliniques. L'utilisation systématique de l'irradiation devrait permettre de réduire le taux des récidives locales.

b) Irradiation de nécessité en cas d'exérèse chirurgicale incomplète :

La situation est alors beaucoup plus défavorable, car des doses très élevées doivent être délivrées sur un volume important et sur un tissu néoplasique ne possédant qu'une radiosensibilité voisine de celle des tissus sains. Le risque d'échecs ou de complications est alors plus important. Toutefois, l'irradiation devrait permettre d'obtenir une action même temporaire sur la tumeur et les signes fonctionnels associés.

c) Tumeurs volumineuses et inextirpables chirurgicalement :

Le rôle de l'irradiation est très palliatif et se limitera à une action antalgique.

d) Les métastases.

La radiothérapie est également employée à visée antalgique sur les métastases. Elle est pratiquée selon des modalités techniques visant à hospitaliser le malade le moins longtemps possible.

PRONOSTIC ET RESULTATS

Le petit nombre de nos observations ne nous permet pas de tirer de conclusions péremptoires sur le pronostic des tumeurs du tronc du nerf sciatique.

Le premier malade, porteur d'un mésenchymome, a eu une amputation d'emblée et a récidivé huit mois plus tard avec des métastases pulmonaires et sous-cutanées, entrainant rapidement son décès.

L'histoire de la maladie du troisième patient est très récente : possédant les stigmates cliniques d'une maladie de RECKLINGHAUSEN, atteint d'un schwannogliome malin, il récidive quatre mois après la résection élargie de sa tumeur, localement sous la forme d'un neurofibrome, et évolue à distance avec des métastases pulmonaires et osseuses. Le pronostic est très sombre six mois et demi après la première intervention chirurgicale. Ces deux malades ont reçu une chimiothérapie intra-artérielle locale. Le premier a bénéficié en plus d'une radiothérapie post-opératoire.

Quant à la malade de l'observation n° 2, elle vit indemne de toute récidive 51 mois après l'énucléation-résection d'un schwannogliome malin du nerf sciatique. Ce résultat encourageant est-il secondaire à l'action de la chimiothérapie intra-artérielle ou s'est-il agit d'emblée d'une tumeur à malignité atténuée ?
Bien entendu, nous ne disposons d'aucun critère pour répondre à une telle question.

Des résultats aussi divers ont été observés dans la littérature.

Les quatre observations ajoutées à nos trois cas personnels font état d'évolution allant de 18 mois à 72 mois sans récidive.

Le profil évolutif des tumeurs malignes du nerf sciatique pourrait revêtir un double aspect :

- une forme hypermaligne évoluant rapidement vers la mort au milieu de métastases quel que soit le traitement appliqué.

- une forme plus atténuée, mieux tolérée et ne récidivant pas après l'ablation simple de la tumeur.

Il semble possible que le pronostic soit en partie fonction de la nature histologique exacte du néoplasme. Mais ces tumeurs sont mal connues et le diagnostic souvent incertain. Ainsi, nous ne pouvons pas dire à l'heure actuelle que tel type histologique a un potentiel évolutif malin plus grand qu'un autre.

Les modalités thérapeutiques employées influent-elles sur le pronostic ?

Nous pratiquons au Centre G.F. LECLERC une chimiothérapie intra-artérielle pré ou per-opératoire mais le caractère limité de notre série ne nous permet pas de conclure.

Il s'avère difficile voire impossible de se faire une idée du pronostic des tumeurs malignes du nerf sciatique car les diverses publications font état :

- de localisations nerveuses multiples et rarement spécifiques d'un endroit donné.

- de natures histologiques différentes, complexes ou incertaines.

- de modalités thérapeutiques variées et ne répodant pas à un protocole suivi.

- de l'association ou non à la neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN.

La majorité des auteurs s'attachent à dire que les tumeurs malignes des nerfs sont toujours d'une extrême gravité. Le pronostic éloigné des tumeurs malignes du nerf sciatique est sombre malgré quelques observations faisant état de résultats plus encourageants (observations n° 2 et n° 5).

CONCLUSIONS

Les observations de tumeurs malignes du nerf sciatique sont rares.

Au cours de ces cinq dernières années, au Centre G.F. LECLERC, le Pr. P. AUPECLE a opéré trois malades porteurs de ces affections (sur 4548 interventions au cours de la même période).

En raison du grand polymorphisme de ces tumeurs, le diagnostic anatomopathologique est parfois difficile à porter. De plus, dans certains cas, la malignité n'est pas affirmée par le seul examen extemporané.
C'est dire l'intérêt :

- d'effectuer un prélèvement systématique pour étude ultra-structurale.
- de s'aider d'autres arguments pour orienter le diagnostic, qu'ils soient cliniques ou paracliniques.

Le bilan pré-opératoire doit comporter une artériographie, puis une biopsie-exérèse tumorale avec fragment supplémentaire pour examen ultra-structural.

La gravité de l'évolution nous fait proposer la séquence thérapeutique suivante :

- chimiothérapie intra-artérielle.
- exérèse large.
- radiothérapie post-opératoire systématique.

Vu, Le Président de la Thèse

R. MICHIELS.

Vu et permis d'imprimer

Dijon, le

Le Doyen

J.B.

BIBLIOGRAPHIE

1 - ANTONI N.R.E.

Ueber Ruchenmarks Tumor und Neurofibrome Studien zur pathologischen Anatomie und Embryogenese mit einem klinische Ausgang.
Bergman Ver., Munchen, 1920.

2 - ARONSSOHN.

Observations sur les tumeurs développées dans les nerfs.
Thèse Strasbourg, 1892.

3 - ASBURG A.K.

Schwann cell proliferation in developping mouse sciatic nerve. An autoradiographic study.
J. Neuro. Path. exp. Neurol., Janvier 1968, 27, 113-114.

4 - AUPECLE P. HORIOT J.C.

Intérêt de l'artériographie dans les tumeurs conjonctives.
Réunion commune de la Société de Chirurgie de Lyon avec la Société de Chirurgie de Roumanie.
Bucarest - 11 septembre 1967.

5 - BAUDET A. et ARLET J.

Sciatique tronculaire par neurofibrome.
Rev. Rhum., 1956, 23, n° 3, 236-237.

6 - BENINI P. DEL PIO B.

Considerazioni clinico-therapeutiche su di un caso di schwannoma maligno del nervo sciatico.
Chir. Ital. 1968, 20, 126-136.

7 - BOSQ M.

Schwannomes des nerfs périphériques.
Thèse Toulouse, 1939, n° 8.

8 - BOYET.

Tumeurs primitives des nerfs périphériques.
Thèse Paris, 1946.

9 - BRANDES W.W.

Malignant neuroma (schwannoma) with epithelial element
Am. Arch. Path., 1933, 16, 649.

10 - BRUNET J.

Schwannomes.
Thèse Bordeaux, 1970, n° 188.

11 - BYRNE J.J., CAHILL J.M.

Tumors of major peripheral nerves.
Am. J. Surg., 1961, 102, n°5, 724-727.

12 - CABANNE F.

Les mésenchymomes.
Semaine d'Anatomie Pathologique
Paris, 28 septembre 1962.

13 - CABANNE F., AUPECLE P., BRIFT S., MICHIELS R., DUSSEAU Y.

Propos sur l'étude artériographique des tumeurs conjonctives des membres inférieurs.
Réunion des médecins des centres de lutte contre le Cancer - Fondation CURIE - Paris, 6 décembre 1966.

14 - CABANNE F.

Les mésenchymomes. Essai de mise au point anatomo-clinique.
Ann. Anat. Path. 1968, 13, n° 1, 21-42.

15 - CARAYON A.

La neurolyse fasciculaire. Application aux lésions nerveuses périphériques en continuité (traumatismes, lèpre, tumeurs).
J. Chir., 1962, 83, 435-472.

16 - CERVOS NAVARRO J. MATAKAS F.
Abwandlungen des Gewebsbildes der Neurinome im elektronenmillroskopischen Bild.
Virchows Arch. Abt. A Path. Anat., 1969, 347, 160-175.

17 - D'AGOSTINO AN, SOULE EH, MILLER R.
Primary malignant neoplasms of nerves (malignant neurilemomas)in patients without manifestations of multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease).
Cancer, 1963, 16, 1003-1014.

18 - D'AGOSTINO AN, SOULE EH, MILLER R.
Sarcomas of the peripheral nerves and somatic soft tissues associated with multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease).
Cancer, 1973, 16, 1015-1027.

19 - DAMBRIN et LAURENS.
Schwannomes du tronc du sciatique.
Sté Chir. Toulouse, Nov 1936.
Toulouse Med. 10 mai 1937.

20 - DAS GUPTA T.K. and al.
Tumors of peripheral nerve origin : benign and malignant solitary schwannomas.
Cancer Journal for clinicians, 1970, 20, 228-233.

21 - DAS GUPTA T.K.
Solitary malignant schwannoma.
Ann. Surg., 1970, 171, 419-428.

22 - DECHERS.
Tumeur du nerf sciatique gauche.
Sté Médecine du Nord, Fev. 1927.

23 - DESPRES S., DOLIVEUX P., LAURENT M., NEZELOOF C.
Neurofibrosarcome à différenciation glandulaire.
Arch. Anat. Path., 1973, 21, n° 1, 59-62.

24 - DINAKAR I and Al.
Neurilemomas of peripheral nerves.
Int. Surg., 1971, 55, 15-19.

25 - DOS SANTOS R.
L'artériographie dans les néoplasmes des os et des parties molles.
Bull. et Mem. Soc. Nat. de Chir., 1934, 60, n° 1.

26 - FEIGIN I.
The nerve sheath tumor, solitary and in von Recklinghausen's disease ; a unitary mesenchymal concept.
Acta Neuropathol., 1971, 17, 188-200.

27 - FLETCHER G.H.
British Journal of Radiology, 1973, 46, 1-12.

28 - GHOSH B.C. and Al.
Malignant schwannoma. A clinico pathologic study.
Cancer, 1973, 31, 184-190.

29 - GHEORGHIU M and coll.
Neurinoma of the sciatic nerve.
Neurol. Psichiatr. Neurochir., 1971, 16, 545-552 (Roumanie

30 - GORE I.
Primary malignant tumors of nerve.
Cancer, 1952, 5, 278-296.

31 - GREVY A.
Tumeurs malignes des parties molles des membres. (Proposition de stratégie chirurgicale).
Thèse Dijon, 1970, n° 20.

32 - HAGUENAU F.
Contribution à l'étude des schwannomes malins.
Thèse Paris, 1950, n° 833.

33 - HENRY J.

Etude des schwannomes et de leur dégénrescence maligne. Incidences sur l'exérèse (A propos de 72 observations). Thèse Paris, 1961.

34 - HERKIN J.C. and REED R.J.

Tumors of the peripheral nervous system. Atlas of tumor pathology, second series, fasc. 3. Washington, D.C., A.F.I.P., 1969.

35 - INGEBRIGSTEN T.A.

A contribution to the biology of peripheral nerves in transplantation. J. Exp. Med., 1916, 23, 251-264.

36 - KAPLAN E.B.

Neurilemmoma of peripheral nerves. Case report. Bull. Hosp. Joint. Dis., 1968, 29, 225-235.

37 - KOMAROV A.S. and coll.

"On malignant tumors originating in the area of the facial sheath of the sciatic nerve". Vopr. Nejrokhir. S. S. S. R., 1966, 30, n° 5, 36-38.

38 - KRAMER W.

On the classification of the peripheral nervous system. Psychiat. Neurol. Neurochir., Janv. 1969, 72, 65.

39 - KUSHCH N.L. and coll.

"Peripheral nervous system tumor in a children". Vopr. Okhr. Materin. Det., 1971, 16, 23-28.(RUS.).

40 - LAIGNEL-LAVASTINE, LHERMITTE J. COCHE M.

Neuro-épithéliome (médullo-épithéliome) du grand nerf sciatique. Rev. Neurol., 1943, 75, n° 11-12, 297-299.

41 - LANFRANCHI R.

"Primary and isolated tumors of the peripheral nerves". Osped. Ital. Chir., 1968, 19, 395-407.

42 - LATASTE J.

Tumeurs des nerfs périphériques.
Presse Médicale, 1962, 70, n° 5, 213-215.

43 - LHERMITTE I.

Neurinomes, gliomes, schwannomes multiples développés uniquement sur le nerf sciatique.
Rev. Neurol., 2 Fev. 1936.

44 - MANSUY L., ESTRAGNAT et GILBERTAS.

A propos de deux observations de tumeur centrale du sciatique traitées par énucléation.
Lyon Chir., 1950, 45, 223-224.

45 - MASSON P.

Tumors of the peripheral nerves.
Am. J. Cancer, 1932, 8, 367-389.

46 - MASSON P.

Les tumeurs encapsulées des nerfs.
Union Med. Canad., 1933, 62, 163.

47 - MASSON P., MARTIN J.F.

Rhabdomyomes des nerfs.
Bull. Assoc. Canad., 1933, 62, 163.

48 - MASSON P.

Tumeurs humaines. Histologie diagnostics et techniques.
Paris, 2ème ed., Maloine ed., 1956.

49 - MATAKAS F. and Al.

Electron microscopic studies of tissue alterations in neurinomas.
Virchow Arch., 1969, 347, 160-175.

50 - MAZINGARBE A.

A propos du traitement des tumeurs malignes des nerfs.
Acad. de Chir., 1963, 89, 32-33.

51 - MENNEL H.D. and Al.
"Morphology of malignant tumors of the peripheral nerves".
Zentralbl. Neurochir., 1971, 32, 11-24.

52 - MONTELLA L.
"Recklinghausen's disease. Particular clinical aspects and malignant transformation of a neurinoma".
Rass. Int. Clin. Ter., 1972, 52, 155-162. (Ital).

53 - MURRAY M.R., STOUT A.P.
Schwann origin of the specific nerve sheath tumor : observations upon normal sheaths and neurilemmomas in vitro.
Amer. J. Path., 1940, 16, 41-60.

54 - MURRAY M.R., STOUT A.P.
Caracteristics of human schwann cells in vitro.
Anat. Rec., 1942, 84, 275-294.

55 - NAGEOTTE J.
Sheaths of the peripheral nerves in cytology and cellular pathology of the nervous system.
New York, 1932, W. Penfield ed. P.B. HOEBER Inc., vol. I, pp 191.

56 - OTTOLENGHI A.
"On isolated peripheral neurogenic tumors".
Riv. Pat. Clin. Sper., 1969, 10, 49-62. (Ital).

57 - PAQUIN F.
Schwannome cellulaire dans le cadre d'une neuro-fibromatose. Etude histologique et ultra-structurale.
Un. Med. Canada, 1973, 102, 379-382.

58 - PENFIELD W.
Tumors of the sheaths of the nervous system. In - cytology and cellular pathology of the nervous system.
Hoeber Publischer co., New York, 1932, vol. III, 955-990/

59 - PEPIN J.

Les tumeurs des nerfs des membres.
J. Chir., 1957, 73, 5, 470-505.

60 - PINEDA A.

Electron microscopy of the lemmocyte in peripheral nerve tumors (neurilemmomas).
J. Neuro. Surg., 1966, 25, n° 1, 35-44.

61 - PINEDA A.

Electron miscroscopy of the tumor cells in "neurofibromas".
J. Neuropath. Exp. N eurol., 1966, 25, 158-159.

62 - PODOLSKY S., HOWARD J.M.

Survie de six ans après résection d'un neuro-épithéliome malin du nerf sciatique.
Am. Surg., 1963, 158, n° 6, 1071-1074.

63 - POIRIER J., ESCOUROLLE R., CASTAIGNE P.

Les neurofibromes de la maladie de Recklinghausen. Etude ultra-structurale et place nosologique par rapport aux neurinomes.
Acta. Neuropeth., 1968, 10, 279-294.

64 - POLLOSSON E.

Contribution à l'étude des tumeurs des parties molles des membres.
Thèse Lyon, 1924, n° 137.

65 - RAO S.B., and coll.

Neurofibrosarcoma of sciatic nerve.
Indian. J. Cancer, 1970, 7, 226-229.

66 - ROSENTHAL H.S.

A report of two peripheral nerve tumors.
Bull. Hosp. Joint. Dis., 1971, 32, 75-79.

67 - SARKOSTEL J.

Les tumeurs isolées des nerfs périphériques.
Rev. Chir., 1954, 53, 608-630.

68 - STENER B., and coll.

Angiographic and histologic studies of vascularisation of peripheral nerve tumors.
Clin. Orthop., 1969, 66, 113-124.

69 - STOUT A.P.

The peripheral manifestations of the specific nerve sheath tumor. (neurilemmoma).
Am. J. Canc., 1935, 24, 751-796.

70 - STOUT A.P.

Tumors of the peripheral nervous system.
In : Atlas of tumor pathology, 1949.
Sec. II, Fasc. 6, armed Forces Inst. of pathology, Washington.

71 - STOUT A.P.

The malignant tumor of the peripheral nerve.
Am. J. Cancer., 1935, 25,1.

72 - VALDES O.S.

Combination therapy with vincristine sulfate (N.S.C. 67574) and cyclo-phosphamide (N.S.C. 26271) for generalized malignant schwannoma. A case report.
Cancer. Chemother. Rep., 1970, 54, 65-68.

73 - VALDISERRI L.

Neurilemmoma malignon dello sciatico.
Bull. Sci. Med., 1967, 139, n° 1, 53-60.

74 - VERHAEGHE M., DELHAY J., CLAY A.

Les tumeurs des nerfs périphériques des membres.
La Clinique, 1970, tome LXV, n° 1, 21-25.

75 - VEROCAY J.

Multiple Geschwülste als Systemerkrankung am Nervojen Apparate.

Vienna, Festschrift F. Chiari, 1908, pp. 378.

76 - VEROCAY J.

Zur Kenntnis der neurofibrome.

Beitr. Zur. Path. All. Path., 1910, 48, 1-69.

77 - VIETA J.O., PACK G.T.

Malignant neurilemmoma of peripheral nerves.

Amer. J. Surg., 1951, 82, 416-431.

78 - WERTHEIMER P., FERROLDI J., GILBERTAS A.

Les tumeurs isolées et primitives des gros troncs nerveux périphériques.

J. Chir., 1950, 66, n° 11, 746-762.

79 - WHITE H.R. Jr.

Survival in malignant schwannoma. An 18 year study.

Cancer, 1971, 27, 720-729.

80 - WOODRUFF J.M. and coll.

Peripheral nerve tumors with rhabdomyosarcomatous differentiation (malignant "triton" tumors).

Cancer, 1963, 32, 426-439.

81 - WISE R.A., ASBOURG G.F.

Malignant neurinomas of peripheral nerves.

Ann. Surg., 1952, 136, 874.

82 - YONEZEWA T.

"Tumors of peripheral nerve fibers".

Saishin Igaku, 1968, 23; 592-596.

83 - YONEMOTO R.H., BYRON R.L.Jr., JACOBS M.L.

"Irradiation combinée, chimiothérapie intra-artérielle et chirurgie pour le traitement des sarcomes des membres".

Surgery, Mars 1967, 61, n° 3, 355-360.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION .....Page 1

HISTORIQUE .....Page 3

Chapitre I : Observations personnelles .....Page 10

Chapitre II : Quatre observations recueillies dans la littérature .....Page 27

Chapitre III : Etude anatomo-pathologique .....Page 36

Chapitre IV : Etude clinique .....Page 57

Chapitre V : Etude thérapeutique .....Page 76

Chapitre VI : Pronostic et résultats .....Page 86

CONCLUSIONS .....Page 89

BIBLIOGRAPHIE .....Page 91

TABLE DES MATIERES .....Page 103